

CONGENITAL MALFORMATIONS: GENERAL ASPECTS

Ismat Ghanem, MD

Hôtel-Dieu de France Hospital, Saint Joseph University - Beirut, Lebanon

Definition

Physical variation in human beings is the rule but is ordinarily of little consequence. When, however, a variation departs from normal to such an extent that natural function or appearance is impaired, it is classified as an anomaly. The term congenital implies that this anomaly is due to intrauterine disturbance of morphogenesis and that it is present at birth.

Classification

Precise classification of congenital anomalies has been difficult and until recently a universally adopted nomenclature has been lacking.

The most widely used classification of **congenital limb anomaly** is the one adapted from Frantz and O'rahilly (1961) with modifications, and presented in detail by Swanson et al (1968). This classification is based on the embryologic failure that has malformed the part, as well as the morphological description of the anomaly:

1. *Genetically determined congenital anomalies*: this chapter is increasing with the new advances in the field of genetics. A genetic cause is suspected when the congenital anomaly is bilateral and or symmetrical, and when there are other associated anomalies. Exploration of the genealogic tree may be helpful in confirming the genetic etiology of the anomaly.
2. *Failure of formation*: This may be complete or partial, terminal (involving the extremity of a limb), or intercalary (absence of a middle part, with the proximal and distal portions being present), involving bony as well as soft tissue structures, either separately or together. It can be subdivided into two types:
 - Transverse: involves the entire width of the limb, as in congenital amputations
 - Longitudinal: comprise all failures of formation of parts other than the transverse type. Involvement may be preaxial (include radial or tibial side of the limb), postaxial (include ulnar or fibular side of the limb), or central (include second, third, and or fourth ray of the hand or foot, with or without the associated carpals or tarsals).
3. *Failure of differentiation*: In this category are included all defects in which the basic anatomic units (bony, dermatomyofascial, and neurovascular) are developed but not separated, e.g.: arthrogryposis, syndactyly, synostosis,
4. *Duplication*: This is due to an insult to the limb bud and its ectodermal cap at a very early stage of their development, resulting in a splitting of the original embryonic part. It may involve a single bone or the entire limb (extremely rare). Polydactyly is the most common form of duplication.

5. *Overgrowth (gigantism)*: In this category, the whole limb or a part of it is disproportionately large. The overgrowth may involve the skeleton and or the soft tissue components. Macrodactyly is a typical example of overgrowth.
6. *Undergrowth (hypoplasia)*: It includes all incomplete developments of the parts. The defect may involve the entire limb or its components (skin, nails, muscle, tendons, ligaments, nerves, vessels, or bones).
7. *Congenital constriction band syndrome*: This includes a wide spectrum of anomalies ranging from a simple constriction band in an otherwise normal limb, to an in utero amputation of an entire limb.
8. *Generalized skeletal developmental defects*.

Congenital anomalies of the spine may be classified in several ways depending on: a/ the area of the spine involved (cervical, cervicothoracic, thoracic, thoracolumbar, lumbar, lumbosacral); b/ the pattern of spinal deformity produced by the congenital anomaly (scoliosis, kyphosis, lordosis, kyphoscoliosis, lordoscoliosis); and c/ the specific type of the congenital anomaly. The two basic types of malformation are:

1. *Defects of segmentation*: It is comparable to the failure of differentiation in the limbs. In this category, also called the unsegmented bar, the vertebrae are developed but not separated either at one side, or circumferentially:

- lateral, causing scoliosis, the unsegmented bar being in the concavity of the scoliosis apex
- posterolateral, causing lordoscoliosis
- posterior, causing pure lordosis
- anterior, causing pure kyphosis
- circumferential, causing no deformity, but loss in segmental motion, and loss of vertical growth.

2. *Defects of formation*: They represent the failure of nature to provide all the embryonic material necessary for the normal development of the vertebra. Any part of the vertebra may be involved:

- lateral, commonly known as hemivertebra, causing scoliosis, the hemivertebra being at the convexity of the scoliosis apex
- anterolateral, causing kyphoscoliosis
- anterior, causing a wide range of kyphotic deformities, from the most non progressive type, to the most severe congenital dislocated spine
- posterior, causing spina bifida, ranging from the simplest spina bifida occulta, to the most severe form of myelomeningocele.

It is not rare however to see patients who have a mixture of anomalies, with one type predominating. The combination of a hemivertebra from one side, and an unsegmented bar from the other is the most devastating of all scoliosis-producing situations.

General treatment considerations

Three major factors must be dealt with during the management of a **congenital anomaly of the limb**:

1. *Timing of treatment*: it should accord with the child's developmental milestones and his developing anatomy

2. *Social and environmental factors:* They play a major role in selecting the appropriate treatment. For example, a Syme amputation for a severe proximal femoral focal deficiency could be easily performed in some countries before the child starts to stand (around the age of 10 months), but may be refused in many others, rather replaced by an equinus prosthesis, until late adolescence or adulthood.
3. *Long-term planning:* Difficult decisions often have to be made regarding the best long-term plans for the child. This dilemma typically arises in the child with moderate to severe anomaly of the lower limb, where there is a choice between a prolonged course of multiple corrective and lengthening procedures, and a less involved, early, single intervention such as amputation.

The management of a **congenital vertebral anomaly** is mainly based on the magnitude and progression of the spinal deformity that it produces. Some malformations will never need treatment. A severe and or progressive curve will often require surgical stabilization since non-operative treatment (bracing) is rarely effective. Before surgery, the patient should be cleared for any medullary, cardiac and renal malformations, by performing the necessary imaging tests (MRI, ultrasound, ...).

INFECCIONES

Dr. D. Ramón Huguet, Dr. D. J. De Sena, Dr. D. F. Torne
Hospital Universitari Sant Joan de Déu - Barcelona.

La infección del sistema músculo esquelético en el niño constituye todavía un desafío diagnóstico y terapéutico. Y puede afectar a cualquier hueso u articulación.

Las infecciones osteo-articulares siguen siendo una enfermedad grave, con la llegada de los antibióticos y la mejora en el diagnóstico precoz la tasa de mortalidad en nuestro medio es casi cero, pero la tasa de complicaciones es del 5%.

La frecuencia de las infecciones osteoarticulares es escasa. Hicimos una revisión de las infecciones osteoarticulares en un periodo de 10 años: en este período ingresaron en el Hospital 157.288 niños, de los que 255 presentaban una infección osteoarticular (0,16% de los ingresos), de los que 121 tenían una Osteomielitis y 134 una Artritis.

La infección osteoarticular es una enfermedad multifacética, en función de la edad del paciente, localización de la infección, germen causal o patología de base del niño (inmunodeprimidos).

Para reducir la tasa de complicaciones es fundamental el diagnóstico precoz.

En los últimos años se aprecia un aumento de las infecciones subagudas y de las infecciones localizadas en el esqueleto axial y huesos pequeños, que se presentan con una sintomatología más vaga y el diagnóstico precoz es más difícil.

La infección osteoarticular afecta normalmente a un solo hueso o articulación, excepto en el recién nacido o lactante que en un 25% de los casos puede ser multifocal.

PATOGENIA

Son tres las vías por las que se puede producir una infección

- Vía hematógena, la más frecuente
- Por vecindad de las partes blandas
- Inoculación directa

EPIDEMIOLOGIA

Los gérmenes responsables de las infecciones osteoarticulares y su distribución según la edad:

- Menores de 3 meses, Staphylococcus aureus i Streptococcus agalactiae, son los más frecuentes. También encontramos bacilos Gram negativos.
- De 3 meses a 5 años, Staphylococcus aureus.
- Más de 5 años, Staphylococcus aureus.

Por tanto el Staphylococcus aureus es el responsable de la mayoría de casos.

Otros gérmenes a considerar són:

- Kinguella Kingae, frecuente en niños menores de 5 años que tienen un buen estado general, poca sintomatología y poca alteración analítica.
- Streptococcus pyogens. A tener en cuenta después de una varicela.
- Salmonella enteritidis, Brucella mellitensis, Micobacterium tuberculosis, Neisseria meningitidis.

CLINICA

Los síntomas que presentan los niños con una infección osteoarticular pueden ser a nivel general y local.

Los síntomas generales. Son muy variables de un caso a otro. Fiebre no siempre muy elevada. Afectación del estado general. Rechazo del alimento. Irritabilidad.

Síntomas locales:

- **Dolor.** A medida que la edad aumenta se hace mas localizado y selectivo. En el recién nacido se manifiesta en la movilización de toda la extremidad y es difícil su localización. En el niño mayor el dolor es característico, constante y progresivo con una localización tan selectiva que sirve para decidir el punto de perforación.
- **Impotencia funcional.** En el recién nacido se produce el fenómeno de la pseudoparálisis. En el lactante y preescolar la impotencia es total, mientras que en el niño mayor el bloqueo no es tan radical y puede apoyar con cierto grado de dolor.
- **Signos inflamatorios.** No son evidentes en el primer momento y no aparecen hasta que la infección llega a los tejidos blandos. En las artritis de las articulaciones superficiales, como son más accesibles, los signos inflamatorios son más precoces.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, pero los estudios analíticos y de diagnóstico por la imagen nos pueden ser de mucha utilidad.

Estudios analíticos: Hemograma, Velocidad de Sedimentación Globular, Proteína C Reactiva, Hemocultivo. En función de la historia clínica solicitar, Rosa de Bengala, serologías por Brucella, Salmonella, Borrelia.

Diagnóstico por la imagen.

Con la sospecha clínica disponemos de una serie de técnicas de diagnóstico por la imagen para evaluar la infección osteo-articular que incluyen:

1. Radiografía simple, con estudios magnificados.
2. Estudio con isótopos.
3. Ultrasonidos.
4. Tomografía Axial Computarizada.
5. Resonancia Magnética.
6. Aspiración percutánea y/o biopsia guiada por TAC y/o Ultrasonidos.

Cada técnica de diagnóstico por la imagen detecta un aspecto diferente de la enfermedad y son siempre complementarias.

1.-Radiografía simple, con estudios magnificados.

La exploración radiográfica es la primera prueba diagnóstica ante la sospecha de una infección osteo-articular.

Además esta primera exploración radiográfica sirve para excluir otras situaciones patológicas como tumores, fracturas o trauma no accidental.

En la Osteomielitis en los primeros momentos se aprecia un aumento de partes blandas y pérdida de los planos profundos normales, no siendo evidente la pérdida ósea hasta los 7-10 días del inicio de los síntomas. En la Artritis el edema de las partes blandas periarticulares, la hipertrofia y edema de la sinovial junto con el aumento del líquido intracapsular es visto como un ensanchamiento y aumento de la densidad articular y periarticular.

2.- Estudio con isótopos.

Suele utilizarse el metilendifosfonato de Tecnecio 99, y también el Galio 67 y los leucocitos autólogos marcados con Indium 111.

La Gamagrafía ósea con Tecnecio 99 es patológica a las pocas horas del inicio de la infección y se observa como un foco frío. A los pocos días hay un aumento de la captación del radiofármaco.

Puede servirnos para localizar la lesión en niños pequeños, y si existe más de un foco.

3.- Ultrasonidos.

Es una técnica atractiva por ser eficiente y rápida, es de bajo coste y está disponible en la mayoría de los centros. Así en la osteomielitis podemos ver una zona anecoica adyacente y elevación del periostio de más de 2 mm.. Engrosamiento de periostio que adquiere una apariencia de sandwich. Estos cambios pueden ser vistos a las 24 horas del inicio de los síntomas.

En las artritis el hallazgo común es el líquido articular y su detección en la cadera tiene una sensibilidad entre el 95 y el 100%. Sin embargo no puede diferenciar si este líquido es séptico o no.

4.- Tomografía Axial Computarizada.

Su principal aplicación es determinar la extensión ósea y de partes blandas, sobretodo en huesos planos. En las artritis las indicaciones se limitan al estudio de casos con la infección ya establecida o bien en articulaciones de difícil acceso como las sacroiliacas.

Nos permite realizar cortes axiales, sagitales, coronales u oblicuos. Y en los procedimientos intervencionistas como guía para el drenaje o la biopsia.

5.- Resonancia Magnética.

A igual que la TAC no son métodos de screening. La Resonancia Magnética es una técnica con una alta sensibilidad y especificidad y además tiene una buena resolución espacial, anatómica y lesional. El uso de contraste y la secuencia de supresión grasa permiten una mejor diferenciación entre la inflamación y la grasa adyacente obteniendo una demostración más exacta de la verdadera extensión de la lesión. Las imágenes coronales y sagitales son útiles para la planificación de las biopsias, desbridamientos y para la valoración de los platillos de crecimiento de la epífisis.

6.- Aspiración percutánea y/o biopsia guiada por TAC y/o Ultrasonidos.

La punción biopsia del foco o de la articulación tiene valor diagnóstico y en algunos casos también terapéutico (cadera y hombro).

Hay que hacer los cultivos en medios enriquecidos, tanto del pus como del líquido articular. Hemocultivos seriados. Es importante identificar el germen causal.

Diagnóstico diferencial.

Se plantea con diversos procesos que cursan con dolor, tumefacción o impotencia funcional.

Osteomielitis. Sobre todo con tumores propios del hueso o también metastásicos: Sarcoma de Ewing, Histiocitosis de las Células de Langherans, Neuroblastoma o Leucemia.

Artritis. Enfermedades Reumáticas, Artritis Reactiva, o la Purpura de Schölein-Henoch, Discitis, Absceso del Psoas, Leucemias o metástasis del Neuroblastoma o del Tumor de Wilms.

Tratamiento

Tratamiento antibiótico, dirigido contra los principales agentes responsables que varían según la edad. Siempre tendrá que estar cubierto el *Staphylococcus aureus* y después utilizaremos la combinación antibiótica que de mejor cobertura al resto de posibilidades.

La duración del tratamiento es un dato que no ha estado evaluado de una forma definitiva y es importante que cada caso sea individualizado en función de parámetros clínicos, analíticos y microbiológicos.

En general será suficiente realizar entre 4 y 7 días de tratamiento antibiótico endovenoso y complementarlo con tratamiento oral hasta las 3 o 4 semanas. Así creemos que el paciente no debe tener ningún síntoma cuando se retire el tratamiento antibiótico y se confirme la normalización analítica con dos valores de Proteína C Reactiva inferiores a 20mg/dl.

Tratamiento quirúrgico.

Es obligatoria la punción aspiración, y con el material obtenido se hacen cultivos (en medios enriquecidos), y si es posible se envía material para Anatomía Patológica.

Artrotomía de urgencia, si la articulación afectada es la cadera o el hombro. En las otras articulaciones aconsejamos la artrotomía si hay falta de respuesta después de 72 horas de tratamiento antibiótico.

En la Osteomielitis está indicado el desbridamiento si existe absceso óseo, subperióstico o de partes blandas. Bacteriemia persistente o fracaso del tratamiento médico, o la existencia de una fístula o sequestro.

IBLIOGRAFÍA

1. An H., Munk R.: Osteomyelitis of the posterior elements of the cervical spine in an infant. *Orthopedics* 16: 618-620, 1993.
2. Azouz E.M., Greenspan A., Marton D.: CT evaluation of primary epiphyseal bone abscesses. *Skeletal Radiol* 22: 17-23, 1993.
3. Barton LL., Dunkle L.M., Habib F.H.: Septic arthritis in childhood: A 13-year review. *Am J Dis Child* 141: 898-900, 1993.
4. Beltran J., Noto A.M., McGhee R.B., et al: Infections of the musculoskeletal system: High-field-strength MR imaging. *Radiology* 164: 449-454, 1987.
5. Capitano M., Kirkpatrick J.A.: Early roentgen observations in acute osteomyelitis. *AJR Am J Roentgenol* 108: 488-496, 1970.
6. Chandnani V.P., Beltran J., Morris C.S., et al: Acute experimental osteomyelitis and abscesses: Detection with MR imaging vs. CT. *Radiology* 174: 233-236, 1990.
7. Cohen J.G., Cory D.A., Kleiman M.: Magnetic resonance differentiation of acute and chronic osteomyelitis in children. *Clin Radiol* 41: 53-56, 1990.
8. Correa A., Edwards M., Baker C.: Vertebral osteomyelitis in children. *Pediatr Infect Dis J* 12: 228-233, 1993.
9. Dangman B.C., Hoffer F.A., Rand F.F.: Osteomyelitis in children: Gadolinium-enhanced MR imaging. *Radiology* 182: 743-747, 1992.
10. Durbin M., Randall R.L., James M., Sudilovsky D., Zoger S.: Ewing's Sarcoma Masquerading as Osteomyelitis. *Clin. Orthop.* 357: 176-185. 1998.
11. Edwards M., Baker C., Granberry W.: Pélvic osteomyelitis in children. *Pediatrics* 61: 62-67, 1978
12. Fletcher B.D., Scoles P.V., Nelson A.D.: Osteomyelitis in children: Detection by magnetic resonance. *Radiology* 150: 57-60, 1984.
13. Feigin R.D.: Editor Seminars in Pediatric Infections diseases. *Clinical Orthop.* Vol:8 n° 4. 1997

14. Gold R.: Disnosis of osteomyelitis. *Pediatr Rev*: 12:292-297, 1991.
15. Green N.R., Edward K.: Bone and joint infection in childre. *Orthop Clin North Am* 18: 555-575, 1987.
16. Haddad M.C., Sharif H.S., Aabed M.Y. et al: Gadolinium-DTPA: Value in MR imaging of extrapinal musculoskeletal infections. *Eur Radiol* 3: 527-535, 1993.
17. Hoffer F., Strand R., Gebhardt M.: Percutaneous biopsy of pyogenic infection of the spine in children. *J Pediatr Orthop* 8: 442-444, 1988.
18. Rud B., Halken S., Damholt V.: Hematogenous osteomyelitis in children. *Acta Orthop Scand* 57: 440-443, 1986.
19. Unkila-Kallio L., Kallio M., Peltola H., et al: Acute haematogenous osteomyelitis in children in Finland. *Ann Med* 25: 545-549, 1993.
20. Unkila-Kallio L., Kallio M., Eskola, J. et al: Serum C-reactive protein erythrocyte sedimentation rate, and white blood cell count in acute hematogenous osteomyelitis of children. *Pediatrics* 93: 59-62, 1994.
21. Willis R.B., Rozene Waig R.: Pediatric Osteomyelitis masquerading as skeletal neoplasia. *Orthop. Clin. North Am*27: 625-634. 1996.

SURGERY AND RHEUMATHOLOGY

Ch. Glorion - Hopital des Enfants Malades, Paris. France

Collaboration between Paediatric orthopaedic surgeon, rheumatologic and physiotherapeutic Paediatrician has assumed an important role in the overall treatment programme for Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA).

Surgery is useful for the diagnosis, for the local treatment and for the treatment of sequellae. Anaesthesia needs special care, specially for cervical spine. Intubation is often difficult and needs fibroscopic help.

For diagnosis synovial biopsy is not specific but if there are « like grain of rize », the diagnosis is quite sure. Arthroscopic approach is recommended, because surgical approach increase contracture risk.

Local treatment is useful to decrease general treatment and adverse effect of corticosteroid. The goal is to reduce synovial hypertrophy. We use a microcrystallized corticosteroid : Hexacetonide of Triamcinolone (Hexatrione). Condition of injection are strict to assess intraarticular position of the needle because extraarticular effect is tissue necrosis. Synovectomy can be used if local treatment cannot improve the situation. Miniaturization of arthroscopic tools could allow arthroscopic synovectomy of smaller joints than the knees and hip.

Sequellae treatment use all aspects of orthopaedic surgery. The assessment of any patient for surgical intervention must involve a careful balancing of risks and benefits, by coordinated consultations between all members of the paediatric rheumatology team. The benefits may be obvious. For example, surgical intervention is invaluable if it allows independent walking and autonomy in the activities of daily life activities.

There are many prospects for advances in surgical techniques and materials for JIA patients. Prosthetic arthroplasty techniques are being improved. Custom-made implants are becoming available at a reasonable price, and improvements in bone fixation are increasing the effective lifespan of joint replacements. Reliable prostheses for the shoulder and the wrist should be available in the near future.

Arthroplastic program to allowed walking are long and difficult . They required a long period in rehabilitation center with physiotherapist.

We can hope that medical treatment like anti-TNF will decrease the need of surgery in JIA during the next years. Physiotherapy, orthosis will be a good prevention for articular sequellae and could improve the future children life with JIA.

OSTEOGENESIS IMPERFECTA

M.Bell, Sheffield. Reino Unido.

Osteogenesis imperfecta is a disorder of Type I collagen. The disorder of the collagen affects mineralization of the bone leading to bones which are osteoporotic and prone to an increased risk of fracture. However the disorder is of Type I collagen and therefore bone is not the only structure which is affected.

The Sillence classification is the most useful one for osteogenesis imperfecta and the classification will be discussed in detail. The points to note are that by and large their inheritance is autosomal dominant. The Type II osteogenesis imperfecta is lethal.

The problems that the children with osteogenesis present with are those of fractures, deformity and short stature. The problems of recurrent fracture in childhood lead to a number of problems including failure to thrive, delay in achieving motor milestones. The need to treat the fracture with immobilisation leads to the development of further osteoporosis. The bones develop deformity and this includes some of those which have not been fractured. .

Early Management:

Early management of these children is treatment of the fractures, try to prevent the development of deformities as a consequence of the fracture and trying to prevent further fractures.

Fractures which present in the neonatal period and first year of life have to be treated appropriately. The risk of these fractures is inappropriate treatment which can lead to deformity and the problems of deformity can lead to an increased risk of further fracture.

Historically there was no treatment for these children other than periods of immobilisation when they sustained a fracture. However now, with bisphosphonate therapy, it is possible to treat these children medically to try and break the cycle of fracture, immobilization, osteoporosis.. Bisphosphonate therapy has been shown to increase bone mass. It appears to work by reducing bone resorption but not having specific ill-effects on bone formation. As a result of the treatment bone formation outstrips bone resorption, leading to increase in bone mass. However some times the bone becomes more brittle.

Surgical treatment for osteogenesis is the management of children who suffer from recurrent fractures and that of deformity. The aim of surgery is to stabilise the fracture and correct the deformity. A number of techniques have been tried from fixed length rods/expanding nails. There are significant problems with fixed length rods which will be discussed and there has been shown to be considerable benefit from using extending nails. The operative technique and treatment options will be discussed in full.

BENIGN TUMORS

Ch. Glorion - Hopital des Enfants Malades, Paris. France

Benign tumors of bone represent a diverse group of pathological and clinical entities. They are different in aggressiveness and clinical behavior, thus requiring a broad spectrum of treatment. Many of these lesions can be observed without any form of intervention, while others require complete en bloc excision followed by complex reconstruction. Some of these lesions also possess the potential for malignant transformation.

Clinical diagnosis can be made on pain, tumor or pathologic fracture. Sometimes, it can be discovered on a radiograph made for another pathology.

The diagnostic strategies for benign bone tumors center around the initial radiographic presentation. Radiographs in two planes are the best method for evaluating any bone lesion. Initially, one must determine whether the tumor appears benign radiographically, using several parameters :

- The first step is to determine what the tumor is doing to the bone. A benign tumor generally is surrounded by a natural barrier and, while it may expand the bone, it usually does not destroy the cortex and extend into the soft tissue.
- The second step is to determine how the bone is reacting to the tumor. A benign lesion usually is slow-growing. A dense sclerotic margin around the tumor is a characteristic sign of a benign bone tumor. Most benign tumors have a geographic type of bone destruction with a sharp zone of demarcation between the tumor and the host bone.
- The third step is to determine whether periosteal responses are present. If the periosteum has had an opportunity to react to expansion of the bone by forming mature bone, a benign process is suggested. If the tumor creates a sequential layering of periosteal new bone on its surface (so-called onion-skinning), this suggests a rapidly evolving process, which can occur in both benign and malignant conditions.
- The location of the tumor within the bone also is helpful in identifying which type of tumor likely is present. Unicameral cysts are often located on upper humerus or femur. Diaphyseal tumors are rare and include fibrous dysplasia and eosinophilic granuloma. Certain benign tumors, such as aneurysmal bone cyst and osteoblastoma, are located more commonly in the spine, especially in the posterior elements. Epiphyseal tumor is often a chondroblastoma. Cortical locations or articular locations are more common for osteoid osteoma.

To help for diagnosis : bone scan, CT scan and MRI can be useful.

For the treatment many solution can be suggested : observation of the lesion, injection of different product (corticosteroid, bone marrow cell, alcohol...), percutaneous resection, radiofrequency thermoablation, curettage, curettage and bone graft, marginal and wide en bloc excision. A marginal excision goes through the reactive zone surrounding the tumor, and a wide excision includes normal tissue around the tumor. These types of operative procedures usually necessitate extensive reconstruction, especially when a joint surface is removed. Even for benign tumors it is sometimes necessary.

MALIGNANT TUMORS OF THE LOCOMOTOR SYSTEM IN CHILDREN AND ADOLESCENT

J. DUBOUSSET Académie Nationale de Médecine

The diagnosis of a malignant tumor involving bones, joints or soft tissues in children and adolescent is not based upon only one result as sophisticated it may be, but on convergent sheaves of concurring results. Especially don't consider histological finding as an evangelic sentence because some disastrous pitfalls came from that attitude, because until now we don't have the biological marker of the malignancy.

Anyway for soft tissue or bone tumors, clinical signs (very often sly), imaging signs (helping a lot not only for evocation of the diagnosis but also for 3D localization as well as for general extension) must be supported on an histological confirmation thanks to a properly done biopsy either by a drill thru cut needle often CT guided) or surgical open remembering always that the biopsy tract has to be removed "en bloc" with the tumor in case of conservative surgical treatment. This biopsy must systematically check bacteriology, but also molecular biology and cytogenetic one more reason, for what it is desirable that this type of pathology must be treated from the beginning (including the diagnosis) in a small numbers of highly specialized centers for each country.

When confirmation of the diagnosis of malignant tumor and characterization (thanks to the biopsy) of the type of the tumor is done, in a large number of tumors (osteosarcoma, Ewing, Rhabdomyosarcoma, lymphoma, synovialosarcoma, etc...) an initial treatment with systemic chemotherapy adapted to the type of the tumor is indicated, for example Rosen or derivative protocol for OS, Memphis or +/- derivative protocols for Ewing.

It will help a lot the treatment not only locally leading frequently to a shrinkage of the local tumor, but also generally to control and destroy the micro metastasis. In addition the primary histological result of chemotherapy is controlled when secondary surgical treatment is done comparing the histology before chemo (at the biopsy stage) and the one post chemotherapy (at the removal of the tumor "en bloc" surgical resection stage). This allows to adapt or modify the course of post operative chemotherapy.

Whatever the localization extension age of the patient, conservative treatment is now almost constant in the developed countries requiring a complete extra tumoral not contaminated en bloc excision. The contra indication for such treatment come from only most advanced tumors requiring suppression of large nervous structures leading to post operative sequellas not very much compatible with a minimum of quality of life.

Especially for radiation sensitive tumors like Ewing sarcoma we must in such localization (example requiring complete sacral excision) place in balance such sequellas and the result of radiation therapy knowing of course of the risk of radiation induced osteosarcoma (10% to 15% of the cases) secondary to curative radiation therapy doses for the growing skeleton. The post operative histological margins of the resection is a very important point to be checked by the pathologist to confirm the safety of the resection one of the main factor to avoid local recurrence as well as the histological grading of the response to chemotherapy.

Reconstruction must be done if possible with biological techniques where vascularized fibula has a large place for diaphyseal as well as metaphysodiaphysal replacement, pushing conservative treatment up to partial epiphyseal resection keeping only the articular surface, but removing the growth plate. When complete epiphysis must be removed or in some case total en bloc joint must be sacrificed replacement is easily done in adolescent by prosthesis replacement.

- At the pelvic level, same “en bloc” resection and various types of reconstruction according the localization give very similar results as the one of long bone.

- Even at the spinal level, same basic principles are applied with a “semi en bloc” resection when the tumor reach the spinal canal. Reconstruction is done with modern instruments and with radiation therapy for radio sensitive tumors or without radiation therapy.

In the young children because of growth problems choice is between :

- Expandable prosthesis (with early satisfaction results) but longevity may be questionable because mainly of the stress shielding, at the bone stem prosthesis junction).
- Rotation plasty when possible or arthrodesis with secondary limb lengthening.
- Sometimes as well for bone or soft tissue tumors it is necessary to reconstruct vessels by graft and skin by proper flaps with the help from time to time of a vascular or plastic surgeon.
- The existence of lung metastasis is not a contra indication for conservative treatment because the metastasis can be also surgically removed (even repeatedly) and if of course the long term results are not so favourable, they are from time to time able to bring long term In survival.

Thanks to chemotherapy and combined surgical treatment in the experienced teams the long term survival after 10 years reach now 75% of the cases for osteosarcoma, 55% of the cases for Ewing sarcoma and 60% for rhabdomyosarcoma whatever age and localization.

IDIOPATHIC SCOLIOSIS

J. DUBOUSSET Membre de l'Académie Nationale de Médecine

Developmental idiopathic scoliosis is probably an inherited disorder with a specific more or less temporary dysfunction upon neurological regulation of the development and maturation of growth and balance of the spine.

The most recent advance in this field are related with the Melatonin regulation pathways at the molecular level of the growing spine, affecting mainly the structures of the vertebrae.

On the opposite, degenerative idiopathic scoliosis are clearly related to disc degeneration aging occurring either on a normal spine or on an already developmental scoliotic spine.

Both realize a 3 dimensional deformity.

Their diagnosis are based upon clinical and radiological finding where neurological complete examination is mandatory to rule out other etiologies.

The earlier the diagnosis, the better with regular control to check progression or stabilization or especially for some infantile cases spontaneously completely resolving deformity. When progressing cases the younger the child the worse is the prognosis. A special mention is to recognize in many cases the so called "puberal" worsening demonstrating in fact the consequence of the growth spurt on a preexisting "sleeping" mild scoliosis. The prognosis depends on the localization and age because we must know that in the majority of the cases the increase of the deformity is about 1° Cobb angle a year after end of growth with some more sudden more or less unpredictable progression in late adulthood in the lumbar or thoraco-lumbar area.

When the deformity lies in the thoracic area, the main disorder will be respiratory if the curve is over 80° Cobb angle or if significant lordosis is associated. For the milder case in this area, the disorder is mainly cosmetic because of the rib hump.

When deformity lies in the thoraco-lumbar or lumbar area and when progressing, the prognosis is functional (imbalance, pain, radiculopathy) leading to an active treatment to end growth below 30° Cobb angle, so starting treatment at a very small angle.

The non surgical treatment is necessary when progressing cases by cast and brace at any age with significant results when compliance on the treatment is good and last sufficiently until end of growth. Only malignant type for the infantile group require from time to time surgical treatment during growth and most of them final surgical treatment when growth completed.

The indication and the technique for surgical treatment for the older types including adult patients have been very much improved by the last generations of instrumentation including multiples hooks, screws and rods systems either from posterior or selected anterior approach based on the 3D understanding of the spinal deformities and allowing the absence of external support post operatively. It is not so the angular correction which is the most important prognostic factor after surgery, but the 3D balance of the levels left free below and above the instrumented area.

ENFERMEDAD DE SCHEUERMANN. CIFOSIS Y CIFOESCOLIOSIS CONGÉNITA.

Rubén A. Maenza. Hospital Italiano de Buenos Aires.

Enfermedad de Scheuermann.

Introducción.

Fue descrita en 1921 por Holger Scheuermann como una forma de “dorso redondo juvenil” que, debido a su peculiar rigidez clínica y alteraciones radiográficas que presenta, la hacen distinguible de la otra forma de cifosis, “asténica” o “postural”.

Es importante recalcar que ésta condición es causa de “síndrome de espalda dolorosa en el niño y adolescente”, teniendo una mayor prevalencia de afectación en el sexo masculino con una incidencia que varía entre el 0.5% al 8% de la población general.

La importancia de ésta entidad se basa en su reconocimiento precoz, ya que si es diagnosticada durante el período puberal su curso generalmente es benigno, pudiendo ser exitosamente tratada con ortesis. Cuando la misma pasa desapercibida por haber sido inicialmente confundida como un problema “postural”, puede progresar a una forma severa en la adultez causando dolor limitante. Como consecuencia, cuando el mismo es refractario a medidas conservadoras, el tratamiento quirúrgico deberá ser tenido en consideración.

Etiología.

Es una condición cuya etiología es controvertida y permanece aún desconocida.

Muchas teorías han sido descritas, desde una alteración de la osificación endocondral del cartílago de la placa terminal vertebral hasta la producida por factores genéticos ya que se la considera como una condición de carácter autosómico de gran penetrancia y de variable expresividad

Quizás pueda representar una forma de osteonecrosis por su asociación, en algunos casos, con Enfermedad de Legg Perthes Calvé, o bien producida por factores metabólicos y hormonales debido a la hipersecreción de hormona de crecimiento que explicaría, en cierta manera, la hiperplasia e hipertrofia del cartílago de la placa de crecimiento terminal vertebral.

Cuadro clínico.

La mayoría de los casos son diagnosticados después de los 10 años de edad, ya que no se ha reportado casos de acunamiento del cuerpo vertebral antes de dicha edad, y quizás muchos casos son diagnosticados, en éste período, como procesos posturales asténicos.

La falta de rigidez clínica la hacen diferente, en ésta etapa, con la Enfermedad de Scheuermann.

Sin embargo, el dolor es el síntoma predominante, dependiendo de varios factores como son la edad, estadio de la enfermedad, nivel del ápex y la magnitud de la cifosis.

Hallazgos radiológicos.

La enfermedad de Scheuermann posee signos o criterios radiológicos bien definidos, a pesar que, la falta de algunos de ellos de ninguna manera descarta el diagnóstico anterior o bien señalaría la presencia de algún tipo o forma frustra de la enfermedad.

Los criterios a tener en consideración, son los siguientes:

1. Acuñaamiento de una o más vértebras de más de 5°.
2. Irregularidad de las placas terminales de las carillas vertebrales.
3. Disminución de la altura de los espacios intervertebrales.
4. Presencia de una hipercifosis mayor a 40°.

Tratamiento conservador.

1. Terapia física. Puede ser útil como medida previa a otros tratamientos más agresivos (corsé, yeso y/o cirugía). Sus objetivos son los de preservar una flexibilidad adecuada espinal, corregir la hiperlordosis en caso de su existencia y fortalecer el tono de los músculos extensores espinales.

2. Corsé. Es indicado en pacientes con curvas entre los 50° a 75° y flexibles (40% de corrección pasiva). Si bien el corsé de Milwaukee es utilizado, ya que brinda una adecuada corrección, algunos autores y por problemas psicológicos relacionados a ésta ortesis, recomiendan en deformidades cuyo ápex está debajo de T9 y sobretodo en la cifosis toracolumbares, ortesis más bajas.

3. Yesos. Son utilizados cuando la rigidez es considerable debiendo realizarse según el esquema de Lyon (De Mauroy-Stagnara):

- a. Fisioterapia previa a la realización de los yesos.
- b. Realización de 3 enyesados antigravitacionales.
- c. Mantenión de la corrección mediante el uso de Corsé (Plexidur).

Se han reportado resultados en los que si bien la corrección inicial de la deformidad es menor que la obtenida con el Milwaukee, a través del seguimiento se ha demostrado menor pérdida de corrección con ésta metodología anteriormente descripta.

Tratamiento quirúrgico.

Biomecánicamente, casi siempre es preferible la doble vía de abordaje (anterior y posterior) a la vía posterior sola.

En ésta última, todo el sistema, sobretodo en los casos más severos de cifosis (mayores a 45° después de la corrección) el área de artrodesis está expuesto a fuerzas de tensión. Esto explicaría la presencia de pérdida de la corrección obtenida a través del tiempo y a la aparición de pseudoartrosis, cuando la vía posterior no es complementada con la vía anterior.

Algunos autores (Bradford, Taylor) han reportado grandes pérdidas de corrección (15° a 30°) y una gran incidencia de pseudoartrosis en cifosis mayores de 70° y tratadas solo con instrumentación y fusión posterior.

Por el contrario los resultados son excelentes (80%) con pérdidas de corrección en promedio de 6° entre 3 a 5 años de seguimiento post operatorio cuando el tratamiento es realizado en forma combinada, anterior y posterior. (Herdnon, Bradford)

Cifosis congénita.

Las anomalías congénitas pueden existir en cualquiera de las columnas que componen el raquis óseo: Anterior (cuerpo y disco), Media (pedículos) y Posterior (facetas, láminas y apófisis espinosa).

Dichas alteraciones pueden basarse en la ausencia o en la fusión espontánea, originando, según la localización de dichas alteraciones deformidades en cifosis o lordosis con una columna con un área o segmento estable o inestable.

Son producidas por anomalías congénitas vertebrales que pueden provocar deformidades tempranas (falta total de un cuerpo vertebral) o progresivas cuando el balance normal de crecimiento de los elementos vertebrales está alterado en mayor o menor grado, dependiendo de la naturaleza del defecto congénito.

Este tipo de deformidad congénita en el plano sagital, representa, para el cirujano espinal, un verdadero desafío desde el punto de vista ortopédico.

Las mismas son condiciones que pueden producir alteraciones neurológicas como resultado de su evolución natural, diferenciándose de las escoliosis, en las que virtualmente son inexistentes. Esto tiene su importancia desde el punto de vista clínico y quirúrgico ya que el tratamiento deberá ser encarado con el objeto de prevenir cualquier compromiso del conducto raquídeo y/o de la médula espinal.

Cifoescoliosis congénita.

Estas deformidades son producidas por una falla de formación anterior y lateral de una o más vértebras.

La cifoescoliosis producidas por un defecto de segmentación son virtualmente inexistentes.

Además comprenden un amplio spectrum de deformidades: desde moderadas a severas como así también en cuanto al patrón de deformidad que ellas representan desde aquellas casi puramente cifóticas o escolióticas.

Este concepto permite establecer un protocolo quirúrgico racional, ya que cuanto mayor componente cifótico exista será mayor la chance de un abordaje anterior, mientras que cuando exista un mayor componente escoliótico el abordaje posterior será más indicado que el abordaje anterior.

Conclusión.

Las anomalías congénitas en el plano sagital, requieren de un diagnóstico precoz y de una apropiada evaluación y análisis anatomopatológico, estabilidad, disbalance en el potencial de crecimiento, anomalías asociadas, y las implicancias en las funciones vitales del paciente, fundamentalmente el cardiopulmonar y neurológico.

SPONDYLOLYSIS AND SPONDYLOLISTHESIS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS

J. DUBOUSSET Académie Nationale de Médecine

It is a frequent spinal disorder observed on 7 to 9% of the adult population and 6% of children at age 6 years old. Most of the cases occurs in the lumbo sacral area, but some cases are seen in the thoraco-lumbar and also in cervical area. They are defined as a lysis of the pars inter articularis unilateral or bilateral with a more or less antero posterior slippage classified classically in 5 stages according the importance of the slippage. They are secondary to a stress fracture of the pars occurring on a constitutional disorder of the pelvic parameter. The incidence angle described by Mme DUVAL BEAUPERE representing the 3D positioning of the SI joint in the space who induce the amount of lumbar lordosis necessary to achieve sagittal economical balance. The disorder don't exist at birth, but appears frequently during childhood secondary to hyper activity of the lumbar or lumbo sacral spine or spontaneously.

More useful than the degree of slippage, the modified lumbo sacral angle measured from superior plateau of L5 and posterior part of S1-S2 bodies allow to define 2 categories of spondylolisthesis.

The one with vertical sacrum where the angle is below 100° realizing a real lumbo-sacral kyphosis and the ones with horizontal sacrum where the angle is above 110°. In between 100° and 110° the cases must be checked precisely at short intervals in order to detect in what category it will come with time.

Horizontal sacrum lead to very often stable deformity well tolerated all along the life because we expect less than 20% of the cases leading to some treatment and less than 5% going to the surgery.

Early detection is done in children because of pain, through regular x-rays, CT scan, and/or bone scanning. Many cases are discovered on an x-ray made for other reason and are totally asymptomatic. When detected early in childhood with no or just a very small slippage, proper immobilization by cast including one thigh minimum can produce fusion of the pars especially if the lysis is recent and vertical, demonstrated hot at the bone scan and occurring on an horizontal sacrum. Some patients demonstrate only pain and cold scan, bracing is often useful for treating the pain, but don't bring fusion of the pars. This also for horizontal sacrum is useful for adolescent age if there is not a radicular pain but only intermittent lumbar pain. This is not a contra indication to sports and in fact many children are sports fan or sports champions developing spondylolisthesis, exceptionnally leading to surgical fusion.

Vertical sacrum on the contrary leads frequently to progression with not only bad cosmetic, but also functional or neurological radicular consequences including possible

cauda equina impairment. Even if we know some cases of spondylolisthesis with vertical sacrum completely asymptomatic.

Treatment

It is why we treat surgically quite only the vertical sacrum when symptomatic. For us, such patient need complete neurological examination including urodynamic studies, mandatory before and after surgery. Treated at the beginning with in situ fusion with relief of pain and often suppression of spasm posture” but cosmesis was not changed and we have observed after some cases progression of the slippage.

In the literature many surgeons all around the world are doing reduction of the slippage thanks to instrumentation and fusion, but all series published demonstrate neurological complication transient or permanent for some in 15 to 25% of the cases.

For us the treatment of symptomatic spondylolisthesis with vertical sacrum and lumbo sacral kyphosis is regularly done whatever the importance of the deformity and age of the patient with awake halo traction and progressive reduction of the lumbo sacral kyphosis only, using the mechanical forces described by SCAGLIETTI. After some hours or days, checking easily the evolution of the hamstring’s spasm as well as of eventual existing radicular signs, an control x-ray is done measuring the reduction of the LS angle (always more or less obtained) trying to reach > 100%. Then the patient is embedded in a body cast including both thigh, exactly in the position of the reduction obtained (patient still awake), lateral x-ray control is done. If the angle is still > 100°, a postero lateral fusion L4-sacrum is done without instrumentation through a Wiltse approach, and through a posterior window in the cast and without any opening of the spinal canal.

If correction is below 100°, the first step is the same, but after the same day or a week later anterior console fusion between L5 and S1 S2 is done with strut tibial graft through retro-peritoneal or trans peritoneal approach being done with the patient left hyper extended recumbent in the posterior half of the cast. At the end of the anterior surgery, the cast is closed and the patient remain recumbent with the cast during 4 months. Control is done, and short plastic brace is placed allowing the patient to walk for 2 more months.

Our personal file of 19 consecutive cases demonstrate no neurological complication very good cosmetic and radiological result with only 3° loss of correction with 10 years follow up. This was obtained because a perfect adaptation of the spine above the fusion L4 S1. In fact we think that L4 S1 fusion change the real incidence angle by dropping them to a quite normal value because the anatomical aspect of the new pelvic vertebra is changed.

ESPALDA DOLOROSA EN EL NIÑO Y ADOLESCENTE.

Rubén A. Maenza Hospital Italiano de Buenos Aires.

Introducción.

El síndrome de espalda dolorosa (SED) en el niño y adolescente es una condición que se presenta muy frecuentemente en la consulta pediátrica general y ortopédica.

En realidad en el niño es necesario cumplimentar una serie de condiciones o variables consideradas muy importantes para llegar a un diagnóstico definitivo, a diferencia en lo que suele ocurrir en el adulto, cuya causa puede no ser identificada y en donde la cronoterapia juega un papel importante en la regresión o desaparición de los síntomas.

Es por ello que, una minuciosa anamnesis e historia clínica y una buena evaluación de los exámenes de laboratorio e interpretación de los estudios por imágenes (Rx, TAC, centellograma óseo SPECT y RNM) llevarán, en la mayoría de los casos a un diagnóstico definitivo de la condición patológica causante del dolor.

Se ha clasificado a las causas en diferentes factores que incluyen entidades patológicas bien definidas:

1. Mecánicos: síndrome del sobre uso (“overuse syndrome”), hernia de disco, desprendimiento o fractura marginal de la placa terminal vertebral.
2. Desarrollo: espondilolisis, espondilolistesis, dorso redondo postural y Enfermedad de Scheuermann.
3. Inflamatorios e infecciosos: espondilodiscitis, osteomielitis vertebral, Tuberculosis espinal (TBC), espondilitis anquilopoyética, artritis reumatoide juvenil (ARJ) y variantes.
4. Neoplásicos: lesiones tumorales benignas y malignas y lesiones pseudo tumorales.
5. Conversión: psicósomáticos.

Respecto a los anteriores, la edad cronológica del paciente puede, de alguna manera, influir en la presencia de ciertas patologías. Así, antes de los 10 años de edad, los factores inflamatorios e infecciosos son los más frecuentes, como la espondilodiscitis y osteomielitis vertebral, y los factores del desarrollo, representadas por las espondilolisis, espondilolistesis y Enfermedad de Scheuermann, son más frecuentes después de dicha edad.

Sin embargo, los factores neoplásicos del raquis óseo, como también los tumores intra raquídeos con su asociación de tumor intra raquídeo y tumor de la fosa cerebral posterior, pueden presentarse en cualquier edad y por ende deberían ser siempre tenidos en consideración no importando la variable anteriormente mencionada.

Material y método.

Se basó en el estudio retrospectivo de 28 pacientes con dolor de espalda y otros signos clínicos, de causa mecánica, infecciosos / inflamatorios y neoplásicos quienes presentaron un diagnóstico bien definido como causa de la sintomatología presentada por el paciente en su primera visita y examen físico. Cada uno de ellos fueron relacionados con cada uno de los factores previamente considerados excluyendo los factores del desarrollo (espondilolisis y espondilolistesis, Enfermedad de Scheuermann) y de conversión (psicosomáticos).

Resultados.

Los factores mecánicos más frecuentes estuvo representado por dolor ocasionado por sobre uso, en especial en niños con actividad deportiva de alto rendimiento.

La hernia del disco pulposo fue poco frecuente, ya que sólo recibieron tratamiento quirúrgico 4 pacientes de los cuales debieron ser intervenidos 3 de ellos por presentar poca respuesta al tratamiento conservador y además por tener signos de radiculopatía y déficit neurológico en el paciente restante.

La RNM evidenció el diagnóstico en todos éstos pacientes y los resultados, luego del tratamiento quirúrgico, fueron considerados excelentes, ya que ninguno de ellos tuvieron recrudescimiento de los síntomas ni recidiva de la patología original después de un seguimiento post operatorio mayor de 5 años con incorporación a sus actividades habituales que poseían antes del tratamiento realizado.

No se registró ningún paciente con diagnóstico de desprendimiento o fractura marginal de la placa terminal vertebral.

Dentro de los factores infecciosos e inflamatorios, el más común, estuvo representado por la espondilodiscitis cuya forma de aparición fue dolor de espalda asociado a síndrome febril prolongado. La región toraco lumbar y lumbar fue la más comprometida en 5 pacientes. El diagnóstico se llegó a través de los anteriores signos y además por el laboratorio que demostró en todos ellos un aumento de la eritrosedimentación. Todos ellos fueron estudiados con radiografías que evidenciaron una disminución de la altura del disco inter vertebral. El centellograma óseo demostró una hipercaptación del área comprometida y la RNM, en todos los pacientes, demostró una unidad de afectación vértebra-disco-vertebral en ambos tiempos T1 y T2. Además no solo evidenció el compromiso inflamatorio de la zona peri vertebral sino también del conducto raquídeo.

En ninguno de los pacientes afectados se realizó punción biopsia aspirativa para aislamiento del germen. El diagnóstico fue considerado a través de la clínica, laboratorio, Rx, centellograma y RNM. Todos los pacientes con discitis fueron tratados con antibióticos e inmovilización con corsé. Ningún paciente debió ser re hospitalizado por recidiva de síntomas y la RNM realizada a posteriori de dicho tratamiento demostró restitución de la altura del disco intervertebral como así también la desaparición de las imágenes que comprometían la unidad de afectación.

Los factores neoplásicos fueron los más frecuentemente observados en nuestros pacientes. Se evaluaron 19 pacientes de los cuales 10 presentaron lesiones pseudo tumorales y 9 lesiones tumorales. La lesión tumoral más frecuente fue el oteoblastoma en 3 pacientes y la lesión pseudo tumoral más frecuentemente vista fue el granuloma eosinófilo en 6 pacientes.

También fueron diagnosticados y tratados las siguientes lesiones tumorales: osteoma osteoide, osteocondroma y linfangioma. Dentro de las lesiones pseudo tumorales: quiste óseo aneurismático, displasia fibrosa monostótica variante quística y quiste óseo yuxta articular.

El diagnóstico de todas las anteriores lesiones fueron realizadas por punción biopsia aspirativa bajo TAC, previo al tratamiento quirúrgico adoptado.

Dentro de las lesiones pre malignas fueron analizados dos pacientes con Neurofibromatosis de Von Recklinghausen. Uno de ellos portador de una deformidad espinal importante que refutó el tratamiento quirúrgico indicado y otro que presentó una deformidad espinal (cifoescoliosis) secundaria a una laminoplastía cervico torácica realizada para descompresión de una ectasia dural.

No observamos ningún paciente con patología tumoral ósea maligna. Sin embargo un paciente presentó un astrocitoma de fosa cerebral posterior asociado a un tumor intra raquídeo del área sacra y de la misma estirpe histopatológica. Este último paciente fue tratado finalmente por el Servicio de Neurocirugía.

Un solo paciente presentó la asociación de dos factores: del desarrollo y neoplásico. El mismo fue portador de una espondilolistesis asociada a la presencia de un osteoma osteoide de la lámina derecha de L5. Ambas patologías fueron diagnosticadas por TAC, siendo el centellograma óseo completamente inespecífico en éste caso en particular.

Conclusiones.

El paciente que se presenta con síndrome de espalda dolorosa debe ser minuciosamente estudiado para llegar a un diagnóstico definitivo de la patología espinal. No obstante, si bien se ha reportado una clasificación de las diferentes causas, uno debería tener en consideración la asociación de algunas de ellas, tal como lo ocurrido en nuestro paciente portador de un factor neoplásico y del desarrollo.

En los procesos infecciosos el diagnóstico se llega a través de la anamnesis, examen clínico y por las características presentadas en las radiografías, centellograma y RNM. No consideramos a la punción biopsia para aislamiento del germen como un procedimiento indispensable para el diagnóstico, ya que en un 60% de los casos los cultivos del material de punción suelen ser negativos.

Respecto a los tumores y lesiones pseudo tumorales, antes de ser tratadas es aconsejable el diagnóstico final mediante una punción biopsia ósea realizada bajo TAC, antes de proceder al tratamiento correspondiente y así evitar diagnósticos erróneos por la sola interpretación de los estudios radiológicos e imagenológicos como lo es el centellograma óseo SPECT.

Finalmente, si bien la edad cronológica del paciente es una variable que debe ser tenida en consideración ante la incidencia de algunas patologías específicas, las lesiones tumorales, pseudo tumorales y los tumores intra raquídeos pueden presentarse en cualquier edad del paciente.

CONSTITUTIONAL ANGULAR AND ROTATIONAL DEFORMITIES

J Ph CAHUZAC Toulouse. France

Although constitutional angular and rotational deformities of the lower limbs are a benign problem, they constitute the most frequent motives for consultation in pediatric orthopaedics. However, mostly of these referrals are unnecessary.

Indeed, the confusion between physiological angular and rotational variations and pathological deformities which may require special evaluation and treatment explains the apprehension in parents and pediatricians. Moreover, there is a lack of understanding of the pathology and the long term prognosis .

So we would like:

Firstly, to recall the norms for the angular and rotational profile of the lower limbs in healthy children.

Secondly, to describe the pathological deformities of the lower limbs, such as bowlegs (varus), knock-knees (valgus), in-toeing or out-toeing.

Finally , to discuss the long term consequences of these deformities and their potential treatments.

A) The angular and rotational norms in healthy children

1) Evolution of the tibiofemoral (TF) angle in the coronal plane

The TF angle is expressed in degrees or in cm by the intercondylar distance or intermalleolar distance.

Measurements:

At walking age, clinical TF angle is measured with the patient standing, the knees in extension and the patellae straight ahead.

Using a goniometer, angular variations are defined as follows :

A valgus is a positive TF angle or a positive intermalleolar distance.

A varus is a negative TF angle or a negative intercondylar distance.

Radiological TF angle measurements:

On a standing patient, TF angle is determined by a line drawn along the longitudinal axis of the tibia and the femur. In young patients, this angle depends on variations in ligament laxity, on weight-bearing and on variations in rotation during radiography.

The tibial metaphyseal-diaphyseal angle of Levine may be measured.

“Pitfalls” diagnosis :

Genu valgum and obesity: obese adolescents, usually girls, have a false knock-knee due to the exaggerated fat distribution in the thighs.

Genu varum and rotational problem: bow legs may be increased by abnormal tibial torsion.

Evolution (Fig 1):

According to Salenius, Staheli and Cahuzac, TF angle varies spontaneously with age and sex and a wide range of normal data is established.

From birth to 3.5 years, TF angle moves from a -5° of varus to a 8° of valgus.

The neutral alignment occurs between one-half and two years.

After that, the valgus remains but decreases slowly until 12 years old.

At adolescence, during the last two years of growth, boys have a varus evolution.

It is necessary to emphasize three points :

It exists a physiologic “pendulum” swing between genu varum and valgum .

A physiological genu varum in a child between 14 months and two and half years old, is usually symmetrical. An X-ray shows a normal growth plate and a medial bowing of the proximal part of the tibia and the distal part of the femur. This genu varum decreases spontaneously.

A physiological and symmetrical genu valgum in a child between 3 and 6 years of age disappears spontaneously.

Normal values:

The normal range of TF angle, calculated as two standard deviations about the mean for normal children between 10 and 16 years old is as follow:

Normal girls had an IM distance of $< 8\text{cm}$ or an IC distance $< 4\text{cm}$.

Normal boys had an IM distance of $< 5\text{cm}$ or an IC distance $< 5\text{cm}$.

1) Evolution of the normal femoral and tibial torsion

“Torsion” is defined as the turning of a bone on its longitudinal axis with the result that the upper and lower epiphysis are not in the same plane.

Genetic and mechanical factors are suggested in the pathogeny of bone torsion.

a) Femoral anteversion (FA)

In early intrauterine life the limb bud undergoes a medial rotation which creates a femoral anteversion.

Measurements:

Clinical femoral anteversion is assessed by the Netter method. The child lies prone with hips in extension and the knee flexed to 90°. When the protrusion of the great trochanter is at its greatest, FA is measured between the vertical line and the axis of the leg. Moreover, a greater hip medial rotation is correlated with a more severe femoral anteversion.

CT scan allows the measurements of FA. FA is defined by the angle between the axis of the femoral neck and the transcondylar axis.

Evolution(Fig 2):

According to Fabry, the FA angle varies spontaneously with age.

FA decreases gradually and spontaneously from 35° at age 1 year to 21° at age 9 years and finally reaches 15° at the end of growth. However, it is not a linear regression. There is no difference between boys and girls.

Normal values:

The normal range of Femoral Anteversion, calculated as two standard deviations about the mean for normal children is as follows:

Normal boys and girls had a FA angle at the end of growth between 5° and 25°.

Below 5° it is a femoral retroversion and above 25° it is an exaggerated femoral anteversion.

b) Tibial Torsion (TT)**Measurements:**

The TT is assessed with the child supine with knees in extension. TT is the angle between the transverse patellar axis and the orientation of the bimalleolar axis as indicated by the axis between the center of both medial and lateral malleoli. Staheli () assessed TT by determining the thigh-foot angle. The child is prone, the knees flexed to 90° and this angle is estimated by observing the axis of the foot and the thigh from above.

CT scan allows the measurement of tibial torsion. It is the angle between the frontal axis of the tibial epiphysis and the frontal bimalleolar axis.

Evolution(Fig 2):

According to Dupuis () and Jend (), a lateral tibial torsion develops with age.

TT increases gradually from 0° at birth to a value of 20° at 5 years and reaches 30° at adulthood.

Normal values:

The normal range of Tibial Torsion, calculated as two standard deviations about the mean for normal children is as follows:

Normal boys and girls had a TT angle at the end of growth between 20° and 40°.

Below 10° it is an internal tibial torsion and above 40° it is an exaggerated lateral tibial torsion.

c) The foot progression angle

The foot progression angle is defined as the angular difference between the long axis of the foot and the line of progression. A positive angle defined an out-toeing and a negative an in-toeing.

The mean angle in childhood is $+10^\circ$ and the normal range is between 0 and $+20^\circ$.

2) 3D Morphology

The combination of the angular and rotational value for each individual constitute his morphotype in 3D. The countless number of combination of normal values explains the wide range of normal morphotypes. As a result, it may be considered that at the end of growth, a normal adolescent is constituted with a FA varying between 5 and 20° , a tibial torsion between 20° to 40° , a foot progression angle between 4 and 15° and a large range of varus or valgus frontal variations.

B) "Pathological" angular and rotational deformities

a) "Pathological" angular deformities.

Definitions :

Pathological values are theoretically defined as a TF angle exceeding 2 standard deviations above the mean for the age and sex.

So, we can consider as a pathological condition:

At twenty-four months of age : a varus deformity of 10° or more which persists.

At the end of growth, "pathological" values of the TF angle are as follows:

"Pathological" TF angle in girls is an IM distance of $> 8\text{cm}$ or an IC distance $> 4\text{cm}$.

"Pathological" TF angle in boys is an IM distance of $> 5\text{cm}$ or an IC distance $> 5\text{cm}$.

Whatever the age, a unilateral frontal deformity is considered to be pathological.

Constitutional genu varum or valgum

Although, genetic factors have been evoked, no specific causes have been recognised as provoking a constitutional genu valgum or varum. Knock-knee deformity of 11 cm or more at the age of 12 years is very unlikely to correct spontaneously. Bow-legs deformity of 6 cm or more at the age of 11 years is very unlikely to correct spontaneously. Possible surgical treatment by stapling of the inner femoral epiphysis can be performed. Reliable correction of deformity can be obtained.

Differential diagnosis :

Differential diagnosis must be studied in relation to the age of the patient.

In patients less than 4 years persistent bowleg evokes :

- ***A hypophosphatemic rickets***

Hypophosphatemic rickets is a genetic sex-linked rickets which associates short stature and genu varum. On radiographs, there is a widening of the physis. Low serum phosphate is noted.

- ***Metaphyseal chondrodysplasia (Schmidt, achondroplasia)***

Chondrodysplasia is a genetic disorder which associates severe genu varum, short stature and abnormal metaphysis and growth plate.

- ***An infantile tibia vara (Blount's disease)***

Typical infantile tibia vara is found in a child who is female, obese, started walking at an early age and whose asymmetric and severe genu varum is deteriorating. The deformity is characterized by a varus angulation and an internal tibial torsion of the proximal end of the tibia caused by a disturbance of the growth of the proximal medial epiphysis and its cartilage. Langenskiöld demonstrated that the first radiological signs are commonly seen at about two-half years of age. At an early stage, orthotic devices have been proposed, while after 3 years of age, tibial osteotomy is usually performed.

- ***Focal fibrocartilaginous dysplasia***

This dysplasia is an uncommon disorder that causes a unilateral and progressive tibia vara. On X-ray a concave defect of the medial part of the tibia at the junction of the metaphysis and diaphysis is noted. When the varus deformity increases over a period of time, a valgus osteotomy is indicated.

In patients more than 9 years old

- ***Late-onset tibia vara***

This tibia vara appears in male and obese children between the ages of 10 and 13 years. It is a progressive unilateral genu varum. It is due to a medial disorganization of the growth plate aggravated by the mechanical stress due to obesity. High tibial osteotomy is recommended.

- ***Unilateral genu varum or valgum***

This unilateral genu varum is caused by partial closure of the growth plate after trauma or infection.

- ***Genu valgum and renal osteodystrophy***

- ***Ollier's disease***

b) Pathological” rotational deformities

Definitions :

Pathological values are theoretically defined as a femoral or tibial torsion angle exceeding 2 standard deviations above the mean for the age and sex.

Classification of constitutional rotational deformities :

The estimation of the respective direction of the knee and foot during the stance phase of gait allows the definition of four rotational abnormality syndromes. These dynamic groups are correlated with clinical measurements of hip rotation and femoral and tibial torsion.

The exaggerated femoral anteversion syndrome is characterized by :

- children walking with both knees and feet in internal rotation.
- This syndrome is frequent in patients less than 8 years of age, and it becomes rare after the age of 12 years.
- An increased medial rotation and femoral anteversion

The insufficient lateral tibial torsion syndrome is characterized by :

- children walking with frontal knees but with in-toeing feet
- this syndrome is frequent in patients less than 8 years of age and does not decrease with age.

The exaggerated lateral tibial torsion syndrome is characterized by :

- children walking with frontal knees and out-toeing feet.
- This syndrome is predominant in patients more than 13 years of age

The triple deformity syndrome is characterized by :

- children walking with an internal rotation of the knees and out-toeing feet.
- An exaggerated femoral anteversion, an exaggerated lateral tibial torsion and genu varum.
- This syndrome is more frequent in patients more than 11 years of age.

The variation of age distribution of these syndromes confirms that axial torsion changes throughout the entire growth period with a regression of FA and a progression of TT until adult age.

Moreover, as Fabry reported, exaggerated lateral tibial torsion may be a reaction to an increased femoral anteversion.

Dynamic consequences of these rotational deformities :

In-toeing or out-toeing have significant influence on gait patterns.

They modify the ground reaction forces during walking in children. In-toeing induces an increasing reception force in a vertical direction but no significant change in propulsion forces (Liu, Cahuzac). Out-toeing induces an increase in total cycle duration of 25 %

These conditions modify the angular parameters of walking, inducing a decrease in the hip flexion angle.

Differential diagnosis :

Toeing-in gait :

- Metatarsus adductus

Metatarsus adductus accounts for one case in thousand live births. It is an adduction of the metatarsals at the tarsometatarsal joint. This condition is easily recognized by the convexity of the lateral border of the foot. Only patients with toeing-in due to rigid metatarsus adductus over than 8 years of age can be treated by surgical correction.

- *Cerebral Palsy*

In-toeing is a common feature of gait in moderate spastic diplegia and contributes to poor function. It results of abnormal muscular tone and increased medial femoral torsion. Usually, these patients are premature and the walking age is delayed. They walk with flexed, adducted and internally rotated hips associated with flexed knees and equinus deformity of the ankle.

- *Unilateral rotational deformity*

This deformity may be caused by malunion of a fracture .

C) Long term consequences and treatments of these deformities.

- a) Long term consequences of angular deformities and their treatment.
- Long term consequences of constitutional angular deformities.

Does severe angular deformity induce osteoarthritis of the knee ?

It is widely accepted that modifications in the tibiofemoral axis alter distribution of loads through the knee. Genu valgum results in increased lateral loads and genu varum in increased medial loads. However, the distribution of the loads between the plateaus varies with knee flexion and walking.

In the literature, several authors have suggested that angular deformities induce osteoarthritis.

Cook, using finite element analysis demonstrated that increasing varus resulted in increasing compressive stress in the medial tibial physis. This result confirmed Kling's hypothesis that infantile tibia vara is a progression of physiological bowing due to mechanical stress on the proximal medial tibial epiphysis. However, in children this relationship between exaggerated load and increasing deformity is not predictable. Indeed, the pendulum evolution in normal children of the TF angle cannot be explained by an abnormal load distribution.

Wu, noted in New Zealand rabbits that a 30° valgus or varus tibial osteotomy causes an increased subchondral density and severe cartilage degradation. He concludes that this animal model suggests that osteoarthritis may be induced mechanically.

Hernborg studied the natural course of primary gonarthrosis. He noted that a majority of cases deteriorated over the years and that varus deformity was related to poor prognosis.

However, there is no prospective study on the long term evolution of angular deformities which might demonstrate that exaggerated tibiofemoral angle is related to gonarthrosis.

- Treatment of constitutional angular deformities.

It is generally agreed that in children developmental angular variations correct themselves spontaneously and that only adolescents with severe cosmetic deformities require surgical correction.

- *Methods of treatment*

X SEMINARIO INTERNACIONAL DE ORTOPEDIA INFANTIL
X SEMINAR ON PEDIATRIC ORTHOPEDICS

Medial or lateral epiphyseal stapling is the common method employed to correct these femoral or tibial deformities. After asymmetrical physeal stapling continued opposite growth allows a self-correction of the deformity. The staples are not removed before 12 to 18 months.

Advantages:

Normal activities during the treatment.

The method is safe and reproducible.

Disadvantages :

A large scar due to the exposure of the physis.

Unpredictability due to inadequate definition of bone age.

Other methods such as partial epiphysiodesis by Phemister technique or screw insertion by Metaizeau technique have been reported.

- *Timing of the surgery:*

The timing of the surgery depends on bone age (Greulich-Pyle atlas) and the linear growth remaining (Green –Anderson charts).

Bowen described a method facilitating the timing of the treatment. However, precise methods of prediction for correction are not available at present.

We recommend for severe constitutional angular deformities :

A femoral medial stapling for genu valgum in adolescents with a skeletal age of 13 years for boys and 12 years for girls.

A tibial lateral stapling for genu varum in adolescents with a bone age of 12 years for boys and 11 years for girls.

When it is too late to obtain correction by stapling, we do not perform either femoral or tibial osteotomy.

b) Long term consequences of rotational deformities and their treatment.

- Long term consequences of constitutional rotational deformities.

Consequences on the hip :

Does “idiopathic” hip osteoarthritis be secondary to mechanical causes? Numerous studies have been done on this subject. Some supports the hypothesis that persistent increase femoral anteversion predisposes to osteoarthritis (Reikeras 1983, Terjensen 1982) whereas other have not (Hubbard 1988, kitaoka 1989). Moreover, it has been suggested that decrease femoral anteversion(retroversion) is observed with osteoarthritis of the hip (Tonnis 1999).

Consequences on the knee :

Does the modification of the foot progression angle involve osteoarthritis ?

Gait analysis demonstrates that in-toeing and out-toeing induces an increasing propulsion force and create a torque around the tibial axis. Is this force responsible for an overloading on the knee joint ?

Biomechanically, it has been demonstrated that increased patellofemoral pressure is associated with abnormal femoral or tibial torsion. However, these relationships have not clearly being established in a clinical population ?

- Exaggerated lateral tibial torsion and triple deformity syndrome have been identified with recurrent patellar dislocation (Turner 1994,Cameron 1996) and Server (1996) proposed a medial rotation tibial osteotomy in these cases.

- Internal tibial torsion has been noted in osteoarthritis of the knee (Turner 1994 , Yagi 1994) and concomitant varus deformity will aggragate this situation.

However, there is no available scientific informations on the natural history of angular and rotational deformities. At present, there is no preventive treatment.

Treatment

There are no conservative methods and the nonoperative treatment is ineffective. As a result, femoral or tibial osteotomies are the only effective method of correcting rotational deformities.

What are the indications for osteotomy ?

The patient must be adolescent (14 or 15 years old) and have a severe deformity which produces a cosmetic and functional disability. Disability is anterior knee pain inhibiting prolonged walking or participation in athletic activity.

The family should be informed of the risks of surgery such as non union or wound infection and that this surgery is not use for prevention of osteoarthritis.

REFERENCES

Cahuzac JP, Hobatho MC, Baunin C, Darmana R, Autefage A. Classification of 125 children with rotational abnormalities. *J Pediatr Orthop Part B*. 1992; 1:59-66.

Cahuzac JP, Vardon D, Sales de Gauzy. *J Bone Joint Surg Br*; 1995; 77-B: 729-732.

Cameron JC, Saha S. External tibial torsion : an underrecognised cause of recurrent patellar dislocation. *Clin Orthop* 1996; 328:177-184.

Cook SD, Lavernia CJ, Burke SW, Skinner HB, Haddad RJ. A biomechanical analysis of the etiology of tibia vara. *J Pediatr Orthop* 1983; 3:449-454.

Delgado ED, Schoenecker PL, Rich MM, Capelli AM. Treatment of severe torsional malalignment syndrome. *J Pediatr Orthop* 1996; 16:484-488.

Dupuis PU. *La torsion tibiale*. Paris. Masson 1951.

Fabry G, MacEven GD, Shands AR. Torsion of the femur : a follow-up study in normal and abnormal conditions. *J Bone Joint Surg Am*. 1973; 55:1726-36.

Hernborg JS, Nilsson BE. The natural course of untreated osteoarthritis of the knee. *Clin Orthop*. 1977; 123:130-137.

Jend DD, Heller M, Dallek M, Schoette H. Measurement of tibial torsion by computed tomography. *Acta Radiol (diagn)*. 1981; 22:271-276.

Liu XC, Fabry G, Van Audekercke, Molenaers G. The ground reaction force in the gait of intoeing children. *J Pediatr Orthop* 1995. 4: 80- 85.

Staheli LT. Medial femoral torsion. *Orthop Clin North Am*. 1980. 11: 39-49.

Staheli LT, Corbett M, Wyss C, King H. Lower-extremity rotational problems in children. *J Bone Joint Surg Am*; 1985; 67A: 39-47.

Salenius P, Vankka E. The development of the tibiofemoral angle in children. *J Bone Joint Surg Am*; 1975; 57:259-261.

Turner MS. The association between tibial torsion and knee joint pathology. *Clin Orthop* 1994; 302:47-51.

Wu DD, Burr DB, Boyd RD, Radin EL. Bone and cartilage changes following experimental varus or valgus tibial angulation. *J Orthop Research*; 1990; 8: 572-585.

Yagi T. Tibial torsion in patients with medial-type osteoarthrotic knees. *Clin Orthop* 1994; 302:52-56.

DISMETRÍA DE LOS MIEMBROS INFERIORES

Dr. D. Pedro González Herranz

Hospital Ramón y Cajal - Madrid.

Se define como la diferencia o discrepancia en la longitud de las extremidades, bien sea por exceso (*Hipermetría*), o lo que es más frecuente por defecto (*Hipometría*). Es una de las patologías de frecuente consulta ya que cuando la magnitud de la diferencia es ostensible conlleva cojera.

La dismetría debe considerarse como un proceso dinámico o cambiante hasta que el paciente alcanza la maduración esquelética (niñas 13-16 años, niños 16-18 años). Por esto debemos recordar que el crecimiento longitudinal de los huesos largos depende fundamentalmente del cartílago o placa de crecimiento (fisis) y en mucha menor medida del cartílago articular. Cada fisis tiene una potencial de crecimiento propio y en directa relación con la madurez general del niño, es decir, a su edad ósea. Así sabemos que la extremidad proximal femoral interviene en el **25-30 %** del crecimiento y la fisis distal supone el **70-75 %**. A nivel de la tibia, a la fisis proximal le corresponde el **60 %** y a la distal el **40 %**. Sumando la fisis distal femoral y proximal tibial, ambas suponen el **65 %** del crecimiento total de la extremidad.

Por lo tanto, ante una dismetría se han de tener en cuenta una serie de factores que le confieren diferentes características:

1. *Edad*: ósea y cronológica
2. *Sexo*:
3. *Talla del paciente* en bipe y sedestación.
4. *Balance articular y muscular*
5. *Cuantificación y localización de la dismetría*
6. *Predicción de la dismetría* al finalizar el crecimiento
7. Otros factores: enfermedades asociadas, entorno social, capacidad cooperación en el tratamiento, etc....

- Etiología:

1. *Congénitas:* Agenesia de peroné, Fémur corto,
2. *Infeciosa:* osteomielitis, artritis séptica, Tbc,...
3. *Paralítica:* Poliomielitis, Post-inyección....
4. *Tumores:* Osteocondromatosis, Encondromatosis, Displasia Fibrosa....
5. *Traumáticas:* tras fracturas fisarias, hipercrecimiento en fx. diafisarias,.
6. *Otras causas:* Secuelas de Perthes, Episiolisis Capitis Femoris, radioterapia de cartílagos fértiles, secuelas de cirugía oncológica por preservación de las extremidades.

- Métodos de medición:

A.- *Clínicos:* Permite un cálculo aproximado con error de +/- 1 cm

1. Con el enfermo en bipedestación, vamos colocando alzas calibradas en la extremidad corta, hasta conseguir una buena nivelación pélvica.

2. Con el enfermo en decúbito supino, se toman unos puntos de fácil referencia y se realiza la medición de cada extremidad por medio de una cinta métrica. Los puntos anatómicos de referencia suelen ser Espina Ilíaca Anterosuperior y maleolo medial.

B.- *Radiológicos:* es el método más habitual. Existen diversas modalidades:

1. Tele-radiografía
2. Orto-radiografía
3. Radiografía ortocinética (Escanograma)

C.- *TAC:* permite la visualización entera de la pelvis y EE.II. Precisión milimétrica, y fácil archivo de las imágenes.

D. *Ecografía:*

- Patrones de crecimiento de las disimetrías:

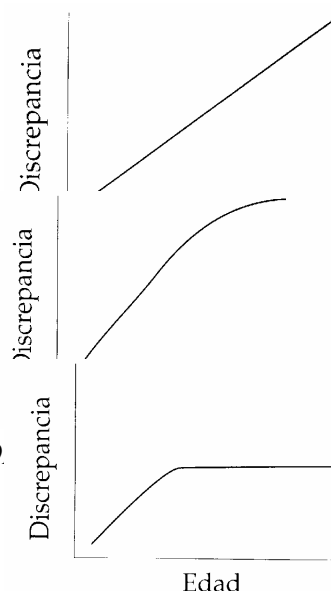
Shapiro, al observar 803 casos con disimetrías de al menos 1.5 cm y un seguimiento mínimo de 5 años, comprobó que no todas las disimetrías se acentuaban sin interrupción hasta alcanzar la madurez esquelética, sino que siguen diferentes patrones de crecimiento en función de la etiología y edad del paciente. Describiendo 5 patrones diferentes de crecimiento:

- *Tipo I:* trazado lineal ascendente.

Ejemplos : Deficiencia femoral focal Proximal, epifisiodesis, fémur corto congénito...

- *Tipo II:* ascendente desacelerada.

Ejemplos: Poliomielitis, post-fractura de fémur, fémur corto congénito leve, hemangiomatosis...

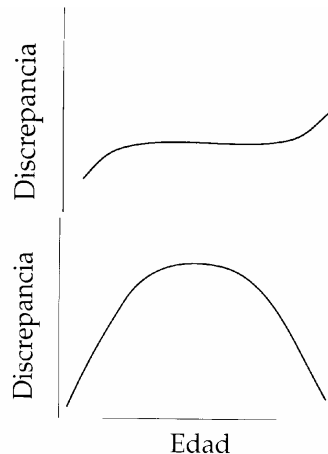


- *Tipo III*: pendiente ascendente y meseta.

Típico tras fracturas de fémur que se reducen anatómicamente.

- *Tipo IV*: trazado ascendente seguido de meseta y nuevo ascenso. Típico de las enfermedades de la cadera que afectan a la epífisis : artritis séptica, Perthes, necrosis avascular con lesión fisaria....

- *Tipo V*: trazado ascendente seguido por una meseta y descenso. Ejemplos son Perthes, artritis reumatoide, P.C.,



- Tratamiento:

Existen múltiples modalidades terapéuticas para compensar una dismetría en función de la magnitud de la discrepancia, etiología, pronóstico, talla y edad del paciente. Por lo general, se acepta que:

1. *Dismetrías < de 1.5 cm*. Son con mucho las más frecuentes. No precisan tratamiento corrector alguno, dado que no provocan trastornos funcionales en la marcha y repercusión sobre la columna (escoliosis), que parece ser lo que más preocupa a los padres o pacientes.

2. *Dismetrías entre 1.5 - 4 cm*: el tratamiento recomendado en estos casos es la colocación de un alza ortopédica en la extremidad corta. Solamente cuando el paciente no acepta este tratamiento, se podrá plantear el tratamiento quirúrgico como segunda alternativa mediante epifisiodesis contralateral, si tiene aún fisis abiertas y capacidad de compensar la diferencia según la Gráfica de la Línea Recta de Moseley, o acortamiento diafisario o metafisodiafisario si se trata de un adulto. Como última opción está el alargamiento del miembro de forma progresiva preferiblemente o de forma extemporánea

3. *Dismetrías entre 4-10 cm*: el tratamiento recomendado en pacientes jóvenes es la elongación ósea progresiva. En el caso de mala situación local que contraindiquen el alargamiento es preferible el alza en el zapato o prótesis ortopédica.

4. *Dismetrías mayores de 10 cm*: son realmente los casos más complejos de tratar. La primera opción que debemos ofrecerle al paciente es la abstención quirúrgica de la extremidad.

Dentro de las posibles estrategias del tratamiento quirúrgico se deben contemplar:

- Alargamientos iterativos entre 5-10 cm cada 2-3 años
- Alargamiento de la extremidad corta asociado a epifisiodesis o acortamiento contralateral.
- Plastia Rotacional de Van Ness, raramente aceptada en nuestro medio, ya que estéticamente provoca gran rechazo al quedar el pie mirando a atrás, para realizar las funciones de la rodilla.
- Amputación de la extremidad con fines a una adecuada proteización.

- Técnicas Quirúrgicas:

A. *Epifisiodesis* :Los métodos más conocidos son:

- Epifisiodesis mediante grapas de Blount: se colocan 2-3 grapas a cada lado del fémur distal y/o tibia proximal. Posteriormente hay que retirar la grapas
- Epifisiodesis según técnica de Phemister-Green: consiste en ocasionar un puente óseo. Para lo cual se talla un rectángulo, que incluya una porción de fisis, lo rotamos 180° para que la fisis que escalonada y consolide en epifisiodesis.
- Epifisiodesis percutánea según técnica de Canale: bajo control radioscópico introducimos una cucharilla y "cureteamos" la fisis

B. *Acortamiento Óseo*

Se realiza cuando la expectativa de crecimiento en el niño es ya escasa o se trata de adultos. Presenta la gran ventaja que compensa la disimetría de forma aguda, extrayendo un cilindro óseo a nivel diafisario o metafiso-diafisario que no debe exceder de 5 cm a nivel femoral o 4 cm a nivel tibial. Los métodos de síntesis empleados suelen ser placas acodadas DCP a nivel metafisario o clavos IM encerrojados en osteotomías a nivel diafisario.

Entre los inconvenientes que presenta esta técnica hay que destacar: actúa sobre la extremidad sana, provoca reducción de la talla del paciente, debilidad muscular, problemas de consolidación de la osteotomía.

C. *Elongación Extemporánea*

Descrita en 1962 por Paul LeCoeur, Indicada para compensar disimetrías entre 2-5 cm. Presenta el gran atractivo que permite compensar la discrepancia de forma aguda, sin disminuir la talla del paciente. Merle D'Aubigné & Vaillant, en 1965 describieron una técnica en un solo tiempo quirúrgico que consistía en acortar 4-5 cm en fémur de la extremidad larga y ese mismo cilindro de hueso se colocaba en el fémur de la otra extremidad tras una elongación extemporánea sintetizándose ambos fémures mediante enclavado intramedular. De esta forma se podían compensar diferencias de hasta 10 cm de forma aguda.

Pero desgraciadamente las complicaciones descritas con estos métodos extemporáneos son numerosas e importantes: lesión vascular o nerviosa por tracción, sangrado importante, problemas de consolidación entre otros. Por todo esto este método, hoy en día, está abandonado. En la actualidad, prácticamente todas las elongaciones se realizan mediante distracción progresiva.

D. Elongación ósea progresiva:

En la actualidad son los métodos en vigencia para el tratamiento de las dismetrías. Se han descrito múltiples métodos, los cuales no vamos a tratar todos por la limitación de espacio de que disponemos. Hay que intentar no confundir el método de elongación con el fijador externo que se emplea.

1. Método de Wagner: tuvo gran vigencia durante los años 70-80. Se realiza en 3 tiempos:

1. Colocación del fijador externo monolateral, anclado al hueso por medio de 4 tornillos de Schanz. Osteotomía convencional con sierra y elongación aguda de 5mm, para continuar a ritmo de 1mm diario hasta conseguir compensar la discrepancia.
2. Aporte de injerto autólogo de cresta ilíaca en el defecto diafisario, sintetizándose con placa atornillada, al menos 4 tornillos a cada lado de la osteotomía y retirada del fijador.
3. Retirada de la placa tras obtener una buena consolidación.

2. Método de Ilizarov: emplea un fijador externo circular. Utiliza agujas de Kirschner de pequeño diámetro tensadas que atraviesan el hueso y se hacen solidarias a anillos conectados entre sí por medio de barras roscadas. Tras la realización de la corticotomía percutánea preservando la circulación endomedular comienza el alargamiento a partir del cuarto día a ritmo de 1 mm/día. Durante todo el período de tratamiento es de gran importancia la fisioterapia y la carga de la extremidad para obtener un buen regenerado óseo. Cuando el aspecto radiológico es óptimo, se procede a la retirada del fijador colocándose o no inmovilización adicional.

La gran aportación de este método fue la no-agresión de las partes blandas que rodean al hueso a nivel de la " corticotomía ", que realmente de lo que se trata es de una osteotomía percutánea, proporcionando un buen aporte circulatorio a la zona del callo de elongación.

4. *Distracción Fisaria:* se trata de una técnica de elongación progresiva basada en la utilización de la fisis como "locus minoris resistentiae" del hueso, a través del cual y mediante distracción a ambos lados del mismo, se consigue la separación entre metáfisis y epífisis y con ello el alargamiento óseo.

Es una técnica, por tanto, que no necesita osteotomía u osteoclasia a diferencias de otros métodos. También se le conoce como Epifisiolisis distraccional o condrodiatasis. Dentro de las ventajas del método además de no requerir osteotomía, es que proporciona un excelente regenerado óseo. Dentro de los inconvenientes frecuentes rigideces articulares, riesgo de artritis sépticas y cierre fisario precoz. Hoy en día su aplicación es escasa, solamente como tratamiento auxiliar en sarcomas en los que queremos preservar la epífisis (Técnica de Cañadell) o para corrección angular de deformidades con puentes óseos fisarios (distracción fisaria asimétrica o hemicondrodiatasis).

4. *Callotasis o distracción ósea diferida*: técnica descrita por De Bastiani y Aldegheri. Consiste en la colocación de un fijador rígido monolateral, anclado al hueso por medio de 6 tornillos tronco-cónicos de 5-6 mm de diámetro. Se realiza osteotomía subperióstica a nivel metafisario proximal del fémur o de la tibia. Tras un periodo de espera de 10 días, comienza el periodo de distracción al ritmo habitual de 1 mm/día hasta conseguir la elongación deseada. En ese momento el fijador queda bloqueado (periodo de mineralización) hasta que el regenerado permite el soportar carga de forma controlada por medio de un sistema anti-colapso del alargamiento (periodo de dinamización) hasta que se observa radiológicamente la corticalización, en ese momento se retira primero el cuerpo del fijador y una semana después los tornillos.

Este es el método que más se emplea en la actualidad, pudiéndose utilizar cualquiera de los diferentes modelos de fijadores externos que existen en el mercado. El tiempo total de tratamiento, desde la intervención quirúrgica hasta la retirada de los tornillos, expresado en días y dividido por los centímetros conseguidos es lo que se conoce como Índice de Curación, es de 40 días de promedio, si bien está en función de la etiología, magnitud de la elongación y edad del paciente entre otros factores.

Las complicaciones más típicas del método son los frecuentes problemas alrededor de los tornillos.

5. *Sistemas Mixtos*: Con el fin de reducir al máximo el tiempo que el paciente lleva el fijador, se están realizando alargamientos óseos en los que previamente a la aplicación del osteotaxo se ha introducido un clavo intramedular. Este clavo puede encerrojarse cuando hemos alcanzado la elongación deseada y retirar entonces el fijador externo, sin esperar a tener un callo de alargamiento consistente. De esta forma se reduce el tiempo de fijador sustancialmente, previene además las desviaciones axiales y las fracturas del regenerado óseo y la movilidad de la rodilla se recupera precozmente. Quizás el mayor problema de este método es la posibilidad de una osteomielitis por la proximidad de los tornillos del fijador con el clavo IM, lo que hace que no sea un método de tratamiento muy extendido.

6. *Elongación intramedular*: Tiene el gran atractivo que evita el largo período que el paciente tiene fijador externo. La técnica consiste tras el fresado adecuado de la cavidad medular, 1 ó 2 mm por encima del diámetro del clavo IM, se realiza osteotomía endomedular con sierra manual, preservando o dañando lo menos posible el periostio y partes blandas circundantes. Se introduce el clavo y se encerroja. El clavo presenta un dispositivo interno por medio del cual rotando la extremidad internamente, click-clack, gira una rueda dentada que proporciona el alargamiento. El ritmo de alargamiento es a 1 mm/día. Entre los inconvenientes que presenta hay que señalar la imposibilidad de retroceso del alargamiento, el bloqueo o desgaste del sistema, tratamiento no indicado en menores de 13 años para evitar la lesión de la fisis trocantero-cervical o la necrosis de la cabeza femoral, contraindicado con antecedentes de osteomielitis.

No obstante, parece ser que es el futuro de las elongaciones o un paso intermedio para evitar la colocación de un fijador externo.

- Complicaciones:

Existen múltiples complicaciones de diversa gravedad que han sido clasificadas de múltiples formas.

Wagner, fue el primero en dividir las en dos grandes grupos:

- Problemas : son intrínsecas, no pueden evitarse y deben ser tratadas.
- Complicaciones: son extrínsecas y deber ser evitadas.

Más recientemente, Paley dividió lo que él llama “dificultades” de la elongación en :

- Problemas : no requieren intervención quirúrgica para su solución.
- Obstáculos: requieren intervención quirúrgica para su solución
- Complicaciones:
 - Menores: no dejan secuelas
 - Mayores: dejan secuelas

No podemos entrar en detalle de todas las complicaciones que pueden presentarse durante los alargamientos, solamente recordar que las frecuentes o típicas son:

- Infecciones alrededor de agujas o tornillos, son inevitables a la fijación externa, y prácticamente constantes. Se dividen en 4 grupos de menor a mayor gravedad:
 - tumefacción alrededor de los tornillos
 - drenaje de serosidad
 - drenaje de pus
 - osteitis

- Contracturas musculares: cadera flexa y adducta, flexo de rodilla, equinismo. Se intenta combatir mediante tenotomías profilácticas
- Desviaciones axiales: habitualmente son a nivel femoral varo y antecurvatum y a nivel tibial valgo y antecurvatum.
- Luxaciones o subluxaciones: la más frecuente es a nivel de la rodilla, en casos de etiología congénita en los que existe una ausencia de ligamentos cruzados entre otras muchas malformaciones que confieren inestabilidad.
- Fractura de la porción elongada tras la retirada del fijador, suele ser como consecuencia a un regenerado óseo pobre. Es más frecuente en pacientes con edad avanzada, etiología congénita y cuando la osteotomía del alargamiento es a nivel diafisario.

HALLUX VALGUS DEL ADOLESCENTE

Dr. José Luis García-Trevijano Forte Hospital Universitario Gregorio Marañón

Se trata de un defecto de alineación del primer radio, con desorientación en los tres planos espaciales. Esencialmente consiste en la desviación del dedo gordo hacia fuera. En forma mínima, el Hallux Valgus existe en toda persona que usa calzado. Clínicamente hablamos de Hallux Valgus del adolescente (HVA) refiriéndonos a una serie de deformidades constituidas por la desviación lateral del dedo gordo (mayor de 16°) y del primer metatarsiano en varo (ángulo IM mayor de 9°). La deformidad se acompaña habitualmente del desarrollo de una prominencia en la pared interna de la cabeza metatarsiana (Juanete).

ETIOLOGÍA

Se manejan varios factores en el desarrollo del HVA, de entre ellos, el considerado más determinante es la existencia de un metatarso primovaro; otros factores son, laxitud articular, pies planos, longitud del 1° metatarsiano y otras variaciones anatómicas del antepié, forma y orientación de las dos articulaciones metatarsiales y uso de calzado inadecuado. En el HVA, es frecuente el carácter familiar. Se ha descrito su transmisión como rasgo autosómico dominante con penetración incompleta.

CLINICA

La deformidad, con carácter congénito, puede estar ya presente en la infancia, pero es en la adolescencia cuando se suele desarrollar y manifestarse sintomáticamente; la afección es característicamente mas frecuente en el sexo femenino y con la progresión de la misma y desarrollo del “Juanete” comienzan las dificultades del calzado y síntomas dolorosos.

TRATAMIENTO

Gran parte de los adolescentes con HVA no requieren tratamiento quirúrgico y serán tratados conservadoramente con el objetivo de evitar la progresión de la deformidad. Son recomendables el uso de soportes almohadillados para arco interno en pies planos, calzado de horma ancha, ortesis ocasionales, etc. Las indicaciones para la corrección quirúrgica del HVA, no están claramente definidas. En general se suele recomendar diferir la cirugía hasta que la fisis están cerradas o a punto de hacerlo.

Las indicaciones para la cirugía son:

- A) Deformidad acusada y progresiva. Estéticamente inaceptable.
- B) Dolor, con eventual desarrollo de bursitis a nivel de la eminencia medial metatarsiana.
- C) Dificultad para calzarse.
- D) Desde el punto de vista radiológico se consideran indicaciones quirúrgicas la existencia de una angulación intermetatarsal mayor de 10° y HV de 25°.

Cuando se plantea el tratamiento quirúrgico hay que considerar que no existe una técnica quirúrgica única y que esta debe ser por tanto ajustada de forma individualizada. El HVA difiere del adulto en que es menos sintomático, no suele haber manifestaciones artrósicas en la metatarso-falángica, suele acompañarse de pie plano e historia familiar y casi siempre existe un metatarso primovaro cuya corrección quirúrgica mediante osteotomía es el gesto quirúrgico fundamental en el HVA.

Existen muchas alternativas quirúrgicas para el HVA pero las más frecuentemente recomendadas son las siguientes:

- A) Osteotomía proximal del 1° metatarsiano. Si la fisis esta abierta se recomienda su localización 1,5 cms. distal a la misma; habitualmente se practican tres tipos de osteotomía en función de la longitud del metatarsiano.
 - 1°. Osteotomía en cuña de apertura medial (aumenta la longitud)
 - 2°. Osteotomía en cúpula (mantiene misma longitud)
 - 3°. Osteotomía en cuña de cierre lateral (disminuye longitud)
- B) Tenotomía del aductor, capsulotomía lateral, extirpación eminencia ósea medial y capsulorrafia. Ocasionalmente la existencia de un HV interfalángico acentuado, puede requerir su corrección mediante osteotomía de falange proximal.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

La operación se realiza con isquemia preventiva a través de dos incisiones. Una incisión dorsolateral, en la que se identifica y desinserta el tendón aductor de la falange proximal y del sesamoideo lateral y se efectúa capsulotomía lateral del metatarso falangica. La segunda incisión se realiza desde base de 1° metatarsiano hasta zona media de falange proximal. Se expone la cápsula medial y se incide tallando un colgajo en U con base distal. Se extirpa la eminencia medial (puede usarse como injerto óseo).

Se expone la base del 1º metatarsiano y se osteotomiza en la forma planificada. En caso de osteotomía abierta se usa la eminencia medial extirpada como injerto óseo, se suele utilizar una aguja de Kischner para mantener la osteotomía; el colgajo capsular se sutura con la tensión suficiente para mantener alineada la articulación metatarsofalangica. La corrección ideal reduciría los ángulos I.M. a unos 5º y el H.V. a unos 10º. El paciente se inmoviliza en botín de yeso que se mantiene 10 semanas permitiéndose el apoyo en 4 semanas. Las agujas se retiran a las 6 semanas

COMPLICACIONES

- Recidiva de la deformidad: Habitualmente tras corrección insuficiente. Se han señalado mayores tasas de recidiva en relación directa en la inmadurez ósea.
- Pseudoartrosis de la osteotomía. Se atribuyen a defectos en la fijación interna o inadecuada inmovilización postoperatoria.
- Metatarsalgias por transferencia de cargas desde el 1º al 2º metatarsiano. Se ha relacionado con las modificaciones en longitud o variaciones en la situación de la cabeza metatarsal (plantar o dorsal) determinadas por osteotomías mal planteadas o síntesis inadecuadas

PIE PLANO-VALGO Y CAVO ESENCIAL

Dr. José Luis González López Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Pie Plano-valgo

El pie plano-valgo (PPV) es muy frecuente, y clásicamente se ha clasificado en tres tipos: 1.- PPV flexible; 2.- PPV flexible con Aquiles corto; 3.- PPV rígido. **PPPV Flexible:** Es muy frecuente, pudiendo considerarse que es habitual en los 3-4 primeros años de vida, se normaliza sobre los 8-10 años, y persiste en un 10-20% en el adulto. En su Etiología, juega un papel predominante la hiperlaxitud ligamentosa propia de la edad infantil. Patomecánica: En la fase de apoyo de la marcha, la tibia y el astrágalo rotan internamente lo que hunde el arco plantar, mientras que el calcáneo lo hace externamente llevando el talón a valgo y el escafoides se desplaza lateral y superiormente con lo que el pie se hunde globalmente; en la fase de despegue la tibia y el astrágalo rotan externamente, el calcáneo se supina y se corrige la rotación, llevando a una normalización de la morfología del pie. Clínica: En apoyo, el retropie se coloca en valgo y el arco interno se hunde, cuantificándose 4 grados según la severidad del aplanamiento del arco; la flexibilidad se comprueba mediante la morfología del arco sin apoyo, el test de Jack (corrección del arco con hiperextensión pasiva del 1º dedo) y corrección global del pie cuando se pone “de puntillas”; asimismo, el tendón de Aquiles debe permitir una dorsiflexión mínima de 10-15º con la rodilla en extensión y el talón en posición neutra. No produce molestias y la evolución natural es absolutamente benigna. Radiología: La evaluación radiológica se puede efectuar con Rx AP midiendo el ángulo astrágalo-calcáneo, y en Lat con el astrágalo-calcáneo, astrágalo-1º metatarsiano, calcáneo 1º-metatarsiano etc., aunque en general no es imprescindible para el control del PPV flexible. Tratamiento: El tratamiento ortopédico está controvertido, ya que los estudios prospectivos demuestran que el pie se normaliza con o sin plantillas, y aunque los ejercicios de potenciación muscular podrían ser efectivos, es francamente difícil conseguir una cooperación efectiva por parte del niño. Las botas ortopédicas no son especialmente efectivas y sí muy incómodas; las plantillas parece que no influyen sobre la evolución natural del pie y sólo se recomiendan si existen molestias, debiendo utilizarse solamente plantillas flexibles, siendo recomendables las tipo UCBL para los pies grado 3-4. El tratamiento quirúrgico debe reservarse para pies sintomáticos y nunca antes de los 8 años; existen multitud de técnicas descritas, pero en nuestro medio las más utilizadas (y posiblemente las más inocuas) son el calcáneo stop de R. Alvarez, o la artrorrrisis subastragalina con tornillo de Giannini.

PPV con Aquiles corto: Aunque algunos autores consideran que el acortamiento del Aquiles puede ser consecuencia de la evolución a largo plazo del PPV flexible, parece tratarse más de una entidad independiente, ya que se puede observar en niños pequeños. En el concurren todas las características del PPV flexible, pero con imposibilidad de flexión dorsal del pie mayor de 10° con la rodilla en extensión. Su tratamiento consiste en ejercicios de elongación de Aquiles con la rodilla en extensión, soporte plantar con plantilla flexible, y caso de existir molestias, cirugía asociada a alargamiento de Aquiles.

PPV rígido: Existe una restricción de la movilidad subastragalina, y ninguno de los test de corrección descritos son positivos, suele deberse a cualquier tipo de coalición tarsiana, y llegará a causar dolor y discomfort. El diagnóstico se confirmará con Rxs oblicuas y TAC, siendo su tratamiento inicial plantillas flexibles, debiéndose intentar el tratamiento quirúrgico mediante resección de coalición e interposición de grasa en la adolescencia, antes de la aparición de artritis degenerativa. El fracaso de la cirugía de resección o la persistencia de molestias, puede llevar a triple artrodesis.

Pié cavo-varo esencial

El pie cavo es relativamente frecuente y aunque en un 50% de casos pueden tener origen neurológico, el PCVE no tiene un origen claro, por lo que siempre es necesaria una cuidadosa evaluación neurológica. **Clinica:** Se caracteriza por aumento de arco plantar con equino del 1° metatarsiano situándose el ápex de la deformidad a nivel de la articulación cuneo-metatarsiana, el retropie puede estar en neutro, varo o valgo y frecuentemente los dedos se deforman en garra; inicialmente es corregible, cómo se puede demostrar mediante el test de Coleman directo o invertido pero con cierta frecuencia se hace rígido. **Rx:** La proyección lateral mostrará una alteración del ángulo 1° meta y astrágalo (Meary) y de 1° meta-calcáneo (Hibbs) que será menor de 150°; la varización del calcáneo puede demostrarse con proyección axial o con la técnica de Samuelson. **Tratamiento:** 1°.- *Ortopédico:* La fisioterapia y las plantillas son poco útiles, sólo se utiliza en pies corregibles o si el tratamiento quirúrgico está contraindicado. 2°.- *Quirúrgico:* En pies elásticos, el “release” plantar completo (fascia, abductor de 1° dedo y musculatura corta plantar) seguida de yesos correctores puede ser útil cómo corrección o mejoría de evolución. En pies rígidos la corrección puede ser obtenida mediante osteotomías o artrodesis. En lo posible se deben evitar las artrodesis ya que la evolución a largo plazo es insatisfactoria. Las osteotomías correctoras de antepié pueden ser efectuadas a nivel de base de metatarsianos o de cuñas; en retropie, la corrección será mediante osteotomía calcánea tipo Dwyer; en los casos de gran deformidad, puede ser necesaria una triple artrodesis, aunque ocasionalmente pueden ser suficientes artrodesis de antepié asociadas o no a osteotomías de calcáneo.

PROBLEMAS ORTOPÉDICOS DE LA RODILLA INFANTIL

J. de Pablos. Hospital de Navarra y Hospital San Juan de Dios. Pamplona.

LUXACIÓN CONGÉNITA

Es una anomalía francamente rara. Malformaciones asociadas en 60%.

- *Clínica:* Rodilla en hiperextensión y con rigidez variable.
- *Rx:* Tibia desplazada antero-lateralmente con respecto al fémur.
- *Tratamiento:* reducción cerrada en 65% de los casos y abierta en el resto.

ARTRITIS SÉPTICA

Generalmente se produce en los lactantes y primeros años de vida.

El aspecto de la extremidad puede llevar a confusión ya que con frecuencia está en flexión de cadera y rodilla, abducción y rotación externa, como en la artritis séptica de cadera.

Ante sospecha de artritis séptica (clínica y laboratorio) está indicada la realización de punción-aspiración articular y, en caso de encontrar pus, el drenaje del mismo y lavado articular de urgencia.

El cultivo-antibiograma del material aspirado es obligado y, mientras llega el resultado definitivo, se debe instaurar antibioterapia endovenosa de amplio espectro.

Gérmenes más habituales: estreptococo y estafilococo en recién nacidos (cloxacilina y cefotaxima, por ejemplo), estafilococo y hemofilus influenzae hasta 5 a. (cefuroximina) y estafilococo después (cloxacilina).

La antibioterapia según antibiograma que, a partir de los 10 días, puede pasarse a oral, se mantiene durante 3-6 semanas.

Una AS sin tratamiento conduce con gran probabilidad a la destrucción de la articulación de ahí que el tratamiento de urgencia sea crucial.

PATELA BIPARTITA (PB)

Suele ser un hallazgo casual. 75% en porción supero-externa de la patela.

El diagnóstico diferencial más habitual se realiza con una fractura rotuliana pero la patela bipartita generalmente no produce dolor.

MENISCO DISCOIDEO (MD)

El menisco discoideo congénito, tiene una forma de pastilla en vez de la media luna habitual.

La etiología es desconocida y la localización es sobre todo en el compartimento externo. Hay tres grandes grupos de meniscos discoideos, dependiendo de sus inserciones periféricas: MD completo, incompleto y MD tipo Wrisberg (inestable).

Es muy frecuente que el MD completo pase desapercibido clínicamente y el MD tipo Wrisberg, precisamente por su inestabilidad, es fácil que produzca dolor y/o resaltes.

El diagnóstico se realiza con RM fundamentalmente.

El tratamiento debe ser conservador en caso de no haber síntomas o ser estos escasos.

La cirugía artroscópica (ablación de zona lesionada y remodelación) queda para situaciones muy sintomáticas.

PLICA SINOVIAl

Casi siempre fisiológica. En caso patológico, la sintomatología es la de un dolor rotuliano acompañado de resaltes. Si es necesario, resección artroscópica de la plica.

QUISTE POPLÍTEO (QP)

Se trata de una estructura en forma de bolsa a tensión emergiendo de la zona posteromedial de la cápsula articular ocupada por un líquido gelatinoso y cuyas paredes están compuestas de células sinoviales y tejido fibroso. Su ubicación más frecuente es entre el músculo semimembranoso y el vientre medial del gastrocnemio.

El tratamiento más aconsejado es conservador (esperar y ver) por tres motivos fundamentales:

- El QP suele ser asintomático.
- El QP con frecuencia desaparece espontáneamente.
- Alta tasa de recidiva tras la extirpación.

INESTABILIDAD FEMOROPATELAR

Por una serie de factores predisponentes la rótula puede tender a salir de su alojamiento en la tróclea femoral con mayor o menor frecuencia. Según la frecuencia la inestabilidad puede ser esporádica, habitual (con cada flexo-extensión) y permanente. No confundir con luxación congénita femoropatelar.

Los factores predisponentes incluyen: patela alta, displasia femoral y/o patelar, hiperlaxitud ligamentosa, lateralización de la TTA y genu valgo.

Cuando se indica el tratamiento quirúrgico los principios son: apertura de alerón externo, plicatura del alerón interno y medialización de la TTA (solo con las fisis cerradas).

ENFERMEDAD DE OSGOOD-SCHLATTER

Se trata de una lesión por sobrecarga a nivel de la tuberosidad anterior de la tibia en niños de 10 a 14 años habitualmente. Por un mecanismo repetitivo de tensión submáxima por parte del aparato extensor se produce una separación y/o fragmentación en la TTA que clínicamente se manifiesta por dolor e inflamación local. El cuadro es autolimitado y por tanto el tratamiento es conservador (AINE's y reposo relativo). No son infrecuentes las recidivas hasta llegar a la madurez esquelética. La única secuela significativa en el adulto puede ser una TTA protruyente con o sin osículo a ese nivel que no suele producir dolor.

Una lesión muy parecida en cuanto a mecanismo de producción y comportamiento, pero de localización en el polo inferior de la rótula en "enfermedad" de Sinding Larsen-Johansson.

OSTEOCONDritis DISECANTE

Se trata de una lesión habitualmente localizada en la vertiente intercodílea del cóndilo interno consistente en una probable necrosis de un fragmento óseo subcondral que puede llegar a desprenderse de su lecho junto con la porción correspondiente de cartílago articular.

En pacientes inmaduros la lesión cura espontáneamente en un altísimo porcentaje por lo que la observación es la actitud inicial más recomendable. Posteriormente dependiendo del grado de disección que se aprecie (en RM sobre todo) se puede considerar un tratamiento quirúrgico generalmente artroscópico (desbridamiento, fijación, etc.).

ENFERMEDAD DE BLOUNT

Blount (1937) la describió como un arqueamiento de ambas tibias debido a una alteración del crecimiento de la porción medial de la epífisis proximal tibial y describió el tipo *infantil* y el tipo del *adolescente*.

Los dos grupos tienen unas características comunes:

- Predominio de la raza negra.
- Sobrepeso.
- Inicio precoz de la marcha.

Enfermedad de Blount infantil

Diagnóstico. En las primeras fases, la enfermedad de Blount es difícil de distinguir clínica y radiológicamente del llamado genu varo fisiológico. Únicamente el ángulo metafiso-diafisario puede ayudar: si mayor de 11°, probable enf. de Blount. Además, el genu varo fisiológico mejora espontáneamente.

Clasificación.

- Langeskiöld: seis grados
- King: 4 grados. Basada en inclinación metafisaria. Más real y práctica.

Historia natural. Gonartrosis prematura si no hay corrección espontánea.

Tratamiento. Cirugía en casos severos y/o progresivos.

Las osteotomías tibiales proximales presentan alta tasa de complicaciones neurológicas y compartimentales. También pueden ser útiles métodos de corrección mediante técnicas de distracción ósea.

Enfermedad de Blount del adolescente

Las diferencias principales de esta entidad con la variante infantil consisten en:

- Edad de presentación a partir de 9-10 años de edad.
- Más frecuente unilateral
- Menor deformidad

Tratamiento. En casos severos osteotomías o distracción ósea. Las férulas correctoras no sirven.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL (DD) DE LAS DEFORMIDADES ANGULARES DE LA RODILLA

Ante una deformidad angular de la rodilla en un niño, que no sea un genu varo o valgo fisiológico nos podemos plantear el siguiente DD:

- Enfermedad de Blount
- Osteocondrodisplasias
- Enf. metabólicas
- Displasia fibrocartilaginosa tibial
- Lesión fisaria por frenado (postradioterapia, postraumática, postinfecciosa, isquémica -meningococemia-)
- Estimulo fisario (postinfección, postfractura).

REFERENCIAS

- **De Pablos, J.** La Rodilla Infantil. Madrid, Ergon, 2003

INESTABILIDAD FEMOROPATELAR

M. Cassiano Neves, Graça Lopes.
Hospital Santa Maria, Medical School of Lisbon

La mayor parte de la patología de la articulación está producida por variaciones anatómicas o anomalías que conducen a una inestabilidad rotuliana. Nietosvaara advierte sobre la incidencia de la luxación rotuliana en los niños. Calcula una incidencia anual de 43 por 100.000 en niños por debajo de 10 años en la población finlandesa, con una media de edad de 13-15 años para la primera luxación. La incidencia de inestabilidad menor de rótula es supuestamente mucho mayor, dado el elevado número de pacientes que acuden por dolor anterior de rodilla sin comprobada inestabilidad. Este capítulo revisa las diferentes causas de inestabilidad femoropatelar.

ANATOMIA Y FACTORES PREDISPONENTES DE INESTABILIDAD

La rótula es un hueso sesamoideo, estabilizado por el fémur gracias a su estructura ósea y por tejidos blandos tensores. El mecanismo extensor de la rodilla se compone del músculo cuádriceps, la rótula, el tendón rotuliano y la tuberosidad anterior de la tibia. Algunas alteraciones o descompensaciones de estas estructuras y tejidos pueden conducir a la aparición de inestabilidad de la articulación femoropatelar.

Tróclea femoral:

Cuando la rodilla se flexiona a partir de 30°, la rótula entra en la tróclea y está actúa como un camino óseo para la rótula. Normalmente es una articulación congruente, siempre que la tróclea tenga suficiente profundidad para acomodar la mayor parte de la profundidad de la rótula. Después de estudiar varios casos de inestabilidad femoropatelar, Dejour et al. encontraron que los pacientes casi siempre tenían trócleas poco profundas, con relleno óseo del habitual espacio para el canal. Comunicaron también una incidencia del 20% de displasias halladas en la población general de control.

Forma de la rótula:

La rótula tiene dos caras articulares: la medial y la lateral, separadas por una prominencia longitudinal, la cresta rotuliana. Una segunda cresta, generalmente también longitudinal, separa la carilla externa de la medial. En la rótula inestable, la carilla externa está frecuentemente recubierta por cartílago ablandado o fibrilado, posiblemente por compresión del cartílago.

Contacto femoropatelar:

La rótula y el fémur no tiene contacto articular cuando la rodilla está en extensión completa y hasta 15-20° de flexión y si en el resto del arco del movimiento.

Huberti encontró que la presión del contacto femoropatelar se distribuía casi uniformemente entre la cara lateral y la medial de la rótula durante la flexión en rodillas de cadáveres. También encontró que esta presión se podía volver asimétrica si las condiciones anatómicas cambiaban como, por ejemplo, cambios en el ángulo.

DEFORMIDADES ANGULARES Y ROTACIONES ÓSEAS**Genu Valgo:**

El ángulo “Q” está formado por una línea que va desde la espina ilíaca anterosuperior al centro de la rótula, y una línea desde el centro de la rótula al centro de la tuberosidad anterior de la tibia, con la cadera y la rodilla flexionadas unos 15°. Este ángulo es un indicador de la fuerza responsable del desplazamiento lateral de la rótula. Cuando el paciente presenta un genu valgo, el ángulo “Q” aumenta y por consiguiente se incrementa la tracción lateral sobre la rótula por acción del cuádriceps. Dejour fue capaz de demostrar que el genu valgo estaba presente en el 46% de pacientes con inestabilidad rotuliana, comparado con el 23% de la población control.

Torsión femoral:

La anteversión femoral es el ángulo formado entre una línea a lo largo del eje del cuello femoral y una línea tangencial al borde posterior de los cóndilos femorales. Cuando este ángulo está aumentando dos desviaciones estándar por encima de la media, hablamos de anteversión femoral. Característicamente, estos pacientes presentan rodillas que apuntan medialmente, cuando permanecen de pie con las caderas en posición neutra. En un estudio a largo plazo de niños con aumento de torsión femoral (anteversión) no tratada, encontraron tres veces más dolor femoropatelar durante su vida que en el grupo control emparejados por edad, talla, peso.

Torsión tibial:

La rotación externa de la mortaja del tobillo en relación con la línea a través de la cara posterior de la tibia proximal es conocida como torsión lateral de la tibia. Si la rotación externa de la tibia produce distalmente a la tuberosidad anterior de la tibia, no hay cambios en la inserción del tendón rotuliano y consecuentemente no hay incremento en la fuerza lateral o rotacional sobre la rótula.

Posición de la tuberosidad anterior.

La tuberosidad anterior de la tibia puede estar situada lateralmente con un aumento del ángulo “Q” y por lo tanto produciendo una tracción lateral sobre la rótula.

TEJIDOS BLANDOS

Estabilizadores:

De los cuatro elementos del músculo cuadriceps (recto anterior, vasto interno, vasto intermedio y vasto externo), sólo el recto anterior atraviesa las articulaciones de la cadera y la rodilla. Pacientes con luxación crónica de la rótula típicamente tienen disminuido el trayecto del recto anterior, que puede impedir la recolocación de la rótula, a menos que el músculo sea estirado, alargado o inmovilizado en una posición relajada con la cadera flexionada y la rodilla extendida.

La parte más distal del vasto interno se orienta oblicuamente y se inserta en la rótula proximal y la medial, extendiéndose distalmente hasta cubrir aproximadamente un tercio de la cara medial de la rótula (vasto medial oblicuo, VMO). En pacientes con disfunción femoropatelar congénita y rótula alta, normalmente falta la inserción medial del VMO, produciéndose un desplazamiento lateral de la rótula que se asocia a menudo con luxación recidivante o subluxación de la rótula.

La banda iliotibial (IT) sujeta lateralmente el tendón a través de estas fibras retinaculares cruciformes. También hay tejidos retinaculares orientados transversalmente que insertan la banda IT a la cara externa de la rótula produciendo una fuerza de desplazamiento lateral de la rótula.

Estas estructuras laterales están compensadas por fibras retinaculares mediales que también están orientadas transversalmente y proporcionan una estabilización de la rótula.

También es conocida la relación entre retracción y síndrome doloroso patelar.

Historia clínica:

El dolor de la rodilla es muy frecuente en adolescentes que acuden a la consulta de ortopedia; sin embargo, su causa no es completamente comprendida. El término de síndrome de dolor rotuliano se utiliza actualmente para referirse al mal alineamiento rotuliano, Condromalacia y sobreesos que producen dolor rotuliano. La exacta interrelación entre ellos sigue siendo escasamente conocida en muchos casos. Por tanto, es importante una completa evaluación del problema para determinar el tipo de desorden de la rodilla que está presente. Incluso aunque niños y jóvenes adolescentes se quejen con mucha frecuencia de dolor de rodilla, no debemos olvidar nunca que este dolor es a veces referido en la rodilla y está causado por otros problemas, por ejemplo, la epifisiolisis de la cabeza del fémur. Teniendo todo esto en cuenta deberíamos establecer un camino sistemático para llegar a un correcto diagnóstico.

Comienzo:

¿El problema tuvo un inicio brusco o se ha ido agravando con el tiempo? En la mayor parte de los casos hay un episodio traumático que desencadena el cuadro clínico del problema real. Puede ser relatado como una luxación aguda de rótula tras el traumatismo. ¿Fue un trauma mínimo? Puede sugerir la presencia de una inestabilidad previa. En otros casos puede comenzar de forma insidiosa y empeorar con algunas actividades, como caminando, corriendo o haciendo deporte. ¿Tiene un resalte aludible? ¿Tiene sensación de resalte o de ceder? Si se encuentra una historia previa de luxación rotuliana, el diagnóstico es evidente.

Dolor:

¿Dónde se localiza? En la mayoría de los casos aparece en la cara anterior de la rodilla y es referido como un dolor difuso peripatelar a menudo localizado lateralmente; sin embargo, puede aparecer en cualquier localización de la rodilla. De vez en cuando el cuadro incluye dolor poplíteo, retropatelar o en la línea articular medial o lateral, que puede ser confundido con una lesión meniscal. Esto es frecuente en pacientes con dolor anterior de rodilla asociado con inestabilidad rotuliana que se agrava cuando baja escaleras o pendientes. Los adolescentes también se quejan de dificultad para permanecer sentados varias horas con las rodillas en flexión. ¿Se hincha? ¿Mucho y rápidamente? Por lo general, la inestabilidad rotuliana no es causa de inflamación de rodilla salvo si se asocia con una luxación aguda. En la luxación aguda el observador debe ser consciente de la posible asociación con una fractura en la cara medial de la rótula o en el borde anterior del condilo externo. En estos casos aparece rápidamente un hemartros con marcada sensibilidad sobre el desgarramiento del alerón interno. En la mayoría de las presentaciones crónicas sólo podemos encontrar un dolorimiento alrededor de la rótula.

Problemas asociados:

¿Existe una historia de Hiperlaxitud? La asociación entre inestabilidad rotuliana e Hiperlaxitud ligamentosa ha sido citada en la literatura, así deberíamos buscar siempre este tipo de correlación. ¿Hay una historia familiar de luxación de rótula o de problemas rotulianos? (esta asociación ha sido descrita en la literatura) ¿Hay antecedentes familiares de reumatismo? ¿Se ha observado la aparición de “rash” cutáneo? ¿Tiene el paciente dolores diversos? Debemos tener presente la posible asociación con enfermedades sistémicas, como la artritis crónica juvenil. Por lo tanto, es imprescindible explorar otras articulaciones posiblemente afectadas. También hay síndromes asociados con inestabilidad patelar como los de Kabuki o Turner.

EXAMEN GENERAL DE RODILLA

La inestabilidad rotuliana es una deformidad dinámica, por tanto, debemos valorar al paciente no sólo en reposo, sino también en movimiento.

Inspección:

Debemos observar al paciente de pie. El explorador puede valorar el valgo/varo y el alineamiento rotacional. Con el paciente caminando la atención se centra en detectar una posible luxación externa de la rótula debida a una rotación interna extrema causada por una excesiva anteversión femoral. La flexión lenta de la rodilla nos ofrece información sobre el recorrido de la rótula. Durante la flexo-extensión de la rodilla podemos observar si la rótula entra rápidamente en la tróclea o si se retrasa y salta bruscamente desde una posición lateral en la tróclea (inestabilidad rotuliana). Con la rodilla flexionada, la torsión tibial externa también es más evidente. El ángulo Q puede ser valorado con el paciente en decúbito supino con la rodilla ligeramente flexionada y en flexión 90°. Esto nos puede ofrecer información sobre defectos de alineación del cuádriceps.

Palpación:

Todas las estructuras óseas deben ser palpadas, los cóndilos femorales y la tibia, especialmente en las fisis. La palpación directa de la superficie articular femoropatelar es imposible por los tejidos blandos circundantes; sin embargo, en presencia de alerones blandos, la palpación directa de las carillas articulares puede producir dolor, sugiriendo alguna patología local. Las carillas pueden ser palpadas por vía indirecta presionando suave pero firmemente cada carilla contra su correspondiente cóndilo femoral. También debe realizarse un test femoropatelar dinámico: se aplica una fuerza sobre la rótula al mismo tiempo que la rodilla es flexionada y extendida completamente de forma tanto activa como pasiva buscando alguna crepitación o dolor. El punto de aparición en el arco de flexión de la rodilla es importante puesto que, lesiones articulares en la rótula distal pueden ser más manifiestas en la flexión más inicial, y lesiones más proximales pueden demostrarse a lo largo del arco de flexión. Los alerones medial y lateral deben ser palpados cuidadosamente. El observador debe buscar puntos sensibles o fibrosis local secuela de luxaciones previas. Se debe palpar el vasto medial y localizar sus inserciones. El examinador procederá a explorar el tendón rotuliano y los espacios lateral y medial al tendón.

Movilidad:

Es preciso explorar no sólo la movilidad de la rodilla, sino también de la cadera, puesto que el dolor en la cadera puede ser referido a la parte anteromedial del muslo y la rodilla. Es particularmente importante cuando se trata de adolescentes por la alta incidencia de epifisiolisis de la cabeza femoral en este grupo de edad.

EXPLORACIONES ESPECIALES:

Deslizamiento media/lateral:

Aplicando una presión suave sobre el borde lateral o medial de la rótula, el examinador puede producir un deslizamiento medial o lateral de la rótula, que se puede comparar con la rodilla contralateral y medirse aproximadamente, dando una idea del grado de desplazamiento.

Test de aprensión (Smillie):

Se realiza moviendo la rótula medial o lateralmente con la rodilla en extensión completa. Cuando aplicamos una fuerza directa sobre la cara medial o lateral de la rótula en un paciente con inestabilidad rotuliana, esto le producirá una sensación de alarma desagradable y dolor. El paciente contará cual es la maniobra que reproduce su patrón de inestabilidad.

Test de hiperlaxitud:

Una investigación cuidadosa de la laxitud ligamentosa global es importante, puesto que se relaciona con la inestabilidad rotuliana. Una dorsiflexión exagerada de los dedos de las manos y que se pueda llevar el pulgar hacia la cara volar del antebrazo, son, habitualmente, buenos indicadores de hiperlaxitud.

TEST DE FLEXIBILIDAD MUSCULAR:

Formas de presentación:

La inestabilidad rotuliana puede presentar cuadros clínicos según el efecto anatómico.

Síndrome de hiperpresión externa:

La mayor parte de pacientes con síndrome de hiperpresión externa se quejan de dolor limitado a la cara externa de la articulación femoropatelar sin signos de inestabilidad. El borde externo de la rótula se fijará en una posición más próxima al cóndilo externo que la normal, con una inclinación de la rótula. La rótula puede mostrar también un pequeño desplazamiento externo. Durante el examen clínico se encuentran puntos sensibles en el alerón externo, y la compresión de la cara externa de la rótula contra el cóndilo femoral producirá alguna molestia o incluso dolor.

Subluxación rotuliana:

Habitualmente los síntomas de la subluxación comienzan durante la adolescencia, y es más frecuente en mujeres que en hombres. No hay historia previa de traumatismo ni síntomas antes de la adolescencia, y es a menudo bilateral. Los pacientes refieren un desplazamiento externo de la cara externa de la rótula que rápidamente vuelve al camino normal. Generalmente los episodios se acompañan de ligeros dolores. Las molestias parecen aumentar cuando los pacientes bajan escaleras o descienden pendientes.

Luxación recidivante de rótula:

La luxación recidivante de rótula puede aparecer tras un episodio traumático inicial o secundariamente a una significativa displasia de la articulación femoropatelar. En los niños y adolescentes, más o menos la mitad de las rodillas que sufren luxación de rótula se vuelven sintomáticas y el 15% se vuelven a luxar. En presencia de displasia pueden aparecer luxaciones tanto laterales (sobre todo) como mediales. El problema es con frecuencia familiar, las rodillas están afectadas en distintas formas (cuando se luxa constantemente con la flexión se denomina “habitual”). Con frecuencia existe una rótula alta, una displasia de la porción oblicua del vasto interno y una tróclea aplanada. A menudo el ángulo Q está aumentado.

Luxación permanente de la rótula:

La luxación habitual de la rótula es una deformidad congénita en la que la rótula permanece siempre luxada lateralmente durante la flexo-extensión de la rodilla. Está en relación con displasias severas de la articulación femoropatelar y representa una forma severa de la referida antes.

DIAGNOSTICO POR IMAGEN

Se trata del principal factor en la valoración de la inestabilidad. Usada correctamente puede ayudarnos a reconocer el tipo anatómico del problema presente en el paciente. Puede también determinar el tratamiento adecuado según el tipo de deformidad. Para lograr una valoración exacta, debemos tener buenas imágenes e interpretar bien los datos. Habitualmente el examen por imágenes debe comenzar con un examen radiológico en proyección anteroposterior, lateral y axial.

Radiología simple: proyección anteroposterior:

La proyección anteroposterior resulta poco útil en el diagnóstico de la inestabilidad rotuliana. Puede mostrar una luxación verdadera, pero no tiene valor en lo referente a la inestabilidad.

Radiología simple: proyección lateral:

La proyección lateral se debe hacer con el paciente en 30° de flexión, y nos proporciona información sobre la relación entre la rótula y la tróclea femoral. Se puede hablar de rótula alta si el tendón rotuliano mide más de 1,2 veces la altura de la rótula. Es importante por la asociación entre inestabilidad y rótula alta.

Radiología simple; proyección axial:

La proyección axial es indispensable y debe ser realizada de forma estandarizada para no dar lugar a interpretaciones erróneas. Nosotros obtenemos la proyección de Merchant, con la rodilla flexionada a 30° y 45° y el haz de rayos X proyectando hacia abajo con ángulo de 30° entre el fémur y la placa. La rótula normal debe estar encajada en la tróclea sin basculación ni subluxación una vez que la rodilla está flexionada más de 15-30°. La cresta central de la rótula se situará medialmente a la bisectriz del ángulo troclear. Si se sitúa externamente a la bisectriz, la rótula se considera desplazada externamente. La basculación rotuliana también se puede apreciar en la proyección de Merchant, pero no existen criterios objetivos de valoración.

La proyección Laurin es más sensible puesto que requiere menos grados (20°) de flexión. Se traza una línea a lo largo de la cara externa de la rótula, y una segunda línea a través de los cóndilos por delante de la tróclea. El ángulo que forman ambas líneas debe abrirse lateralmente en las rodillas normales pero si el ángulo se abre medialmente o las líneas son paralelas, la rótula está basculada.

La morfología troclear puede ser valorada en la proyección de Merchant mediante el ángulo del surco. Refleja la profundidad de la tróclea y es también un factor importante que necesita una correcta evaluación, como señala Dejour, debido a la asociación entre inestabilidad femoropatelar y displasia troclear. En pacientes normales, según Merchant, el valor de este ángulo es, por término medio, de 138°.

Ecografía:

El estudio ecográfico tiene la ventaja de la ausencia de radiación, y se realiza con la rodilla en extensión y en flexión de 15°. No obstante, dada la gran información que aportan las demás técnicas que se citan, no goza de gran popularidad para el estudio de la inestabilidad femoropatelar.

Tomografía axial computarizada.

Cuando se sospecha subluxación o basculación con radiografías normales, incluso en la proyección axial, puede ser necesario realizar una tomografía axial computarizada (TC) para una correcta valoración. Es una excelente técnica de imagen para valorar la basculación rotuliana, la subluxación, la profundidad y forma del surco femoral y es excelente para detectar cambios intraóseos patológicos en la rótula y la tróclea. Es más sensible que las radiografías simples para el diagnóstico de la luxación recidivante de rótula. Sin embargo, esta costosa y sofisticada técnica de imagen puede llevarnos a errores y no debe sustituir a un cuidadoso examen clínico.

Resonancia Magnética:

La resonancia magnética (RM) se ha mostrado menos útil que la TC en el estudio de alineamiento. La RM es más útil en la detección de lesiones óseas o cartilaginosas, y puede ser utilizada para el diagnóstico diferencial entre osteocondritis disecante, meniscopatías o lesiones ligamentosas, tal y como señala Kirsch. Secuencia de RM especiales, con contraste, permiten estudiar la superficie articular y el hueso subcondral. También se han realizado estudios dinámicos con la RM.

Estudios Isotópicos:

Son actualmente de uso muy restringido.

TRATAMIENTO:

La mayor parte de los problemas relacionados con la articulación femoropatelar pueden ser tratados mediante técnicas conservadoras. El tratamiento debe dirigirse hacia el defecto anatómico y estará basado en un cuidadoso y metódico estudio clínico que nos lleve al diagnóstico correcto.

Tratamiento conservador:

El tratamiento conservador deber ser el primero en pacientes con inestabilidad femoropatelar. Se puede utilizar un tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos en la fase aguda, pero se trata de una terapia inespecífica, puesto que la mayoría de los problemas no suponen una inflamación significativa. Ejercicios simples para mejorar el balance muscular, como estiramientos de los tendones o de los tensores del alerón lateral, seguidos de la potenciación del cuádriceps, a menudo resuelven el problema. Los ejercicios deben ser individualizados y prescritos en el arco de la movilidad indolora. A pesar de los pobres resultados presentados publicados, un programa de ejercicios terapéuticos específicos consistente en un fortalecimiento isométrico progresivo del cuádriceps y corrección de la flexibilidad, lleva a la resolución de los síntomas en el 90% de los adolescentes con síndrome de dolor femoropatelar primario. Es conveniente que el tratamiento conservador sea completado por el uso temporal de una rodillera con restricción rotuliana, que en general es útil para permitir al paciente realizar las actividades diarias sin la habitual molestia.

Tratamiento quirúrgico:

El tratamiento quirúrgico está indicado en presencia de una gran displasia de la articulación femoropatelar, o cuando fracasa el tratamiento conservador (nosotros aconsejamos habitualmente seis meses de tratamiento fisioterápico antes de sugerir cirugía). Se tratará de corregir los defectos anatómicos descritos anteriormente.

Cirugía sobre partes blandas; Sección del alerón lateral:

En presencia de dolor anterior de rodilla asociado a un alerón externo tirante que no ha mejorado con técnicas conservadoras, está indicada la sección del mismo. La basculación rotuliana también es una indicación para la liberación externa. Las técnicas artroscópicas se han popularizado y se consideran hoy en día las técnicas de elección. El uso de la electrocoagulación para controlar el sangrado de la arteria geniculada lateral, evita el hemertros que a menudo complica las técnicas artroscópicas de liberación. La liberación debe extenderse lo suficiente como para corregir la deformidad, pero sin desinsertar la porción tendinosa del vasto externo. Estas técnicas deben ser siempre seguidas por una potenciación del vasto medial oblicuo, estiramiento de los músculos tirantes y el uso de una ortesis externa como una rodillera con restricción rotuliana. Esta intervención no está indicada en casos de displasia severa del mecanismo extensor.

Retensado medial:

Cuando hay un dolor anterior de rodilla asociado a una basculación de la rótula o a una compresión lateral, habitualmente existe una distensión del alerón interno. En estos casos puede estar indicado el retensado del alerón medial, asociado a la sección del alerón externo. Se han descrito técnicas artroscópicas, pero muchos autores todavía prefieren técnicas abiertas.

El retensado medial abierto asociado a la liberación externa artroscópica es todavía el tratamiento de elección de la basculación rotuliana en el paciente esqueléticamente inmaduro. El retensado medial debe ser realizado con cuidado y sin excederse para no provocar una subluxación medial como complicación.

Realineamiento de las partes blandas proximales:

La luxación crónica de la rótula puede requerir un alargamiento del cuádriceps para poder colocar la rótula en una posición suficientemente distal (baja) como para que entre en contacto con la tróclea.

Realineamiento de las partes blandas distales:

El tratamiento de la luxación recidivante o la subluxación rotuliana en pacientes esqueléticamente inmaduros incluye el retensado medial, la liberación externa y el desplazamiento medial de la rótula, como describió Roux-Goldthwait, consiste en la transposición medial de la mitad lateral del tendón rotuliano.

Vahasarja afirmó que la liberación externa asociada al retensado medial corregía la basculación rotuliana con menos efectividad que si se asociaba la medialización de la rótula de Roux-Goldthwait.

Cirugía sobre hueso

Puesto que la mayoría de los niños y adolescentes todavía tienen abiertos los cartílagos de crecimiento, existe riesgo de lesión de estas estructuras si se realizan osteotomías a través de los mismos como, por ejemplo, en la realización de la transposición de la tuberosidad anterior de la tibia. Por esta razón no está indicada en pacientes esqueléticamente inmaduros.

Osteotomía de corrección angular

Cuando tenemos una rodilla valga asociada a una inestabilidad rotuliana, puede ser necesario realizar una osteotomía varizante. La osteotomía tibial alta está raramente indicada. Sólo en presencia de una disfunción importante de la articulación femoropatelar, deberemos corregir, no sólo la deformidad, sino también el ángulo Q, favoreciendo una mejor alineación del aparato extensor.

Osteotomía derrotativa

Pacientes que asocian una tensión tibial externa con una importante rotación femoral interna pueden necesitar osteotomías derrotativas. Sin embargo estas intervenciones se deben realizar en raras ocasiones. Smith determinó que la osteotomía tibial aislada era necesaria incluso en pacientes con menos de 10° de rotación externa con la cadera en extensión. La osteotomía derrotativa proximal a la inserción del tendón rotuliano corrige tanto la torsión tibial como el momento rotacional y lateral de la rótula.

Transposición de la tuberosidad tibial anterior

En el paciente esqueléticamente maduro, la transposición de la tuberosidad tibial anterior es seguramente el método de elección para mejorar la alineación rotuliana. La transposición directamente medial o anteromedial de la tuberosidad tibial anterior tiene la ventaja de disminuir el contacto en la habitualmente deficiente cara externa de la rótula, por lo tanto, disminuye la gravedad de las lesiones cartilagosas. Puede ser también trasladada distalmente (en presencia de rótula alta) y anteriormente si es necesario, para corregir la alineación.

La tuberosidad tibial anterior no debe ser desplazada demasiado distal o medialmente. Cuando la lesión es pequeña o extraarticular, la transposición directa medial de la tuberosidad tibial anterior como, por ejemplo, la técnica de Elmslie-Trillat, es la más apropiada. Koskinen et al. insisten en la importancia de asociar la liberación externa y la transposición de la tuberosidad tibial anterior para la corrección de la subluxación. En la mayoría de pacientes adultos con lesiones articulares cartilagosas, está indicada la transposición anteromedial de la tuberosidad tibial anterior.

Osteotomía de la tróclea femoral

La osteotomía de la tróclea ha sido también sugerida como posible método para disminuir la inestabilidad lateral. Hasta donde conocen los autores, no existen publicaciones de resultados a largo plazo de osteotomías trocleares, pero parece existir relación con la aparición de osteoartritis debido a la falta de congruencia entre las formas de la superficie articular de la rótula y la tróclea tras la osteotomía.

Peterson, sin embargo, ha publicado buenos resultados usando este gesto como parte de la técnica correctora de la inestabilidad.

COMENTARIOS FINALES

La inestabilidad rotuliana es una causa frecuente de dolor crónico de rodilla en niños y adolescentes. Se trata de una entidad compleja con diversas formas de presentación: síndrome de compresión rotuliana externa, subluxación rotuliana, luxación recidivante, luxación habitual y luxación permanente.

Los distintos aspectos de presentación exigen un metódico examen clínico y un minucioso estudio diagnóstico por imagen. Cada tratamiento debe ser individualizado según la deformidad anatómica presente. La mayor parte de estos niños presentan formas menores del mismo problema que pueden ser tratados con éxito mediante técnicas conservadoras. Cuando la deformidad es mayor se deben aplicar métodos quirúrgicos.

Aunque existen más de 100 operaciones diferentes para realinear el aparato extensor de la rodilla hay, sin embargo, 4 técnicas quirúrgicas básicas: la sección del alerón rotuliano externo, la sección externa y retensado del alerón medial, el realineamiento distal y, sólo en pacientes esqueléticamente maduros, la medialización o desplazamiento anteromedial de la tuberosidad tibial anterior.

La combinación específica de los procedimientos se determinará según el patrón de mal alineamiento. Las indicaciones quirúrgicas deben ser realizadas con cuidado para evitar complicaciones en el postoperatorio.

El resultado del tratamiento de la inestabilidad rotuliana depende de un esfuerzo conjunto entre el paciente y el cirujano, puesto que un programa de rehabilitación activo es clave en el éxito del programa de tratamiento.

Bibliografía:

1. Dejour H, Walch G, Neyret P, Adeleine P. Dysplasia of the intercondylar groove. *French J Orthop Surg* 1990; 4: 113-22.
2. Dejour H, Walch G, Nove-Josserand L, Guier C. Factors of patellar instability: An anatomic radiographic study. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 1994; 2: 19-26.
3. Fulkerson JP, Hungerford DS. *Disorders of the Patello-femoral Joint*. 2nd ed. Baltimore: William & Wilkins; 1990.
4. Fulkerson JP. Patello-femoral pain disorders: Evaluation and management. *J Am Acad Orthop Surg* 1994; 2: 124-32.
5. Huberti HH, Hayes WC. Patello-femoral contact pressures: The influence of Q-angle and tendofemoral contact. *J Bone Joint Surg (Am)* 1984; 66: 715.
6. Kirsch MD, Fitzgerald SW, Friedman H, Rogers LF. Transient lateral patellar dislocation: Diagnosis with MR imaging. *AJR* 1993; 161: 109-13.
7. Koskinen SK, Hurme M, Kujala UM. Restoration of patello-femoral congruity by combined lateral release and tibial tuberosity transposition as assessed by MRI analysis. *Int Orthop* 1991; 15: 363-6.
8. Laurin CA, Dussault R, Levesque HP. The tangential X-ray investigation of the patello-femoral joint: X-ray technique, diagnostic criteria and their interpretation. *Clin Orthop* 1979; 144: 16-26.
9. Merchant AC, Mercer RL, Jacobsen RH, Cool CR. Roentgenographic analysis of patello-femoral congruence. *J Bone Joint Surg (Am)* 1974; 56: 1391-6.
10. Nietosvaara AY, Aalto KA. Ultrasonographic evaluation of patellar tracking in children. *Clin Orthop* 1993; 297: 62-4.
11. Nietosvaara Y, Aalto K, Kallio PE. Acute patellar dislocation in children: Incidence and associated osteochondral fractures. *J Pediatr Orthop* 1994; 14: 513-5.
12. Peterson L, Karlsson J, Brittberg M. Patellar instability with recurrent .
13. Smith AD, Stroud L, McQueen C. Flexibility and anterior knee pain in adolescent elite figure skaters. *J Pediatr Orthop* 1991; 11: 77-82.

14. Smith AD. Knee injuries in the young athlete: Patello-femoral. Sports Med Arthroscop Rev 1996; 4: 176-89.
15. Stanitski CL. Articular hypermobility and chondral injury in patients with acute patellar dislocation. Am J Sports Med 1995; 23: 146-52.
16. Vahasarja V, Kinnunen P, Lanning P, Serlo W. Operative realignment of patellar malalignment in children. J Pediatr Orthop 1995; 15: 281-5.
17. Deie M., Ochi M., Sumen Y., Yasumoto M., Kobayashi K., Kimura H., J.Bone Joint Surg 85-B, 887-890, 2003

CONGENITAL SHORT FEMUR

Ismat Ghanem, MD

Hôtel-Dieu de France Hospital, Saint Joseph University - Beirut, Lebanon

Introduction

Components of the acetabulum and the proximal femur develop from a common cartilaginous anlage. The hip joint is created by the formation of a cleft and at nine weeks of fetal life, it resembles that of an adult. The development of the human femur begins by an undifferentiated limb bud at four weeks of gestation, and progresses to a complete chondral model at eight weeks, with gradual ossification and vascularization till the end of gestation. Any aggression of the limb bud during its differentiation may produce a congenital malformation of the femur. Figures for the true incidence of congenital short femur in the living population are difficult to estimate. Before ultrasound screening was introduced, it was around 2 per 100.000 births. In most cases, the cause of femoral malformation is unknown. When the anomaly is isolated, or part of a lateral longitudinal hypoplasia, it does not seem to have a genetic link.

Although now less common, such malformations remain a challenge for the surgeon and a severe burden on the affected children and their parents. After painful, various, prolonged and repeated treatments, and even when limb length equalization is obtained, the malformed leg will never be completely normal.

Classification

Although varied, these malformations show a constant feature: the whole femur is underdeveloped (hypoplastic). The proximal end is often more severely malformed than the distal end. Many classifications have been reported, most of them based on the morphologic description of the malformation on radiographs. Insufficiencies related to the earliest classifications were due to the fact that the radiological anatomy of the malformation is progressive with time, and that it is different from one child to the other.

- *Aitken's* classification is purely radiological, comprises four groups, and is based on the length of the femur, the presence or absence of ossification of the femoral neck or subtrochanteric area, and the acetabular development.

- *Hamanishi's* classification is more comprehensive and comprises six groups and ten subgroups. There is a category for almost any deformity from the mildest type of shortened femur with no radiographic defect to the most severe complete absence of the femur. This system supports the premise that the deficiency is a continuous spectrum representing varying degrees of response to an insult, and depending on the degree to which growth and development are inhibited.
- *Gillespie and Torode's* classification is clinically based and treatment-oriented. It comprises two groups depending on the level of the foot on the affected side compared to the normal side, with the legs extended. When it reaches the midtibia on the normal side or lower, the patient is considered suitable for limb lengthening procedures (group I). When the foot level is higher than the mid tibia, the patients will be rather candidate for amputation or rotationplasty and prosthetic management (group II).
- *Fixsen and Lloyd-Roberts* classification categorizes congenital short femurs according to the radiographic appearance of the proximal portion of the shaft of the femur, and the stability of the hip.
- *Gillespie* later proposed a modified clinical classification system, in which he replaces Gillespie and Torode's group I by group A (with the same characteristics) and divides the group II into two subgroups: group B, where 50 to 60% of the femur is missing, the foot at the affected side reaching the level of the normal knee or above. Corrective surgical procedures will be made to adjust for the prosthesis, such as amputation, rotationplasty, knee fusion, ... ; in group C, there is a subtotal absence of the femur; arthrodesis of the knee is not indicated, and the patients should be managed prosthetically.

Associated anomalies

Congenital lateral longitudinal hypoplasia is the most common associated anomaly ranging from 50 to 80%. There is a varying degree of shortening of the tibia and the fibula (if present), with malformation and deformation around the knee (flexion deformity, genu valgum, and subluxation of the patella), and the foot (valgus, equinus, hypoplasia, absence of lateral rays). Treatment must take into account the additional shortening of the limb created by hypoplasia of the tibiofibular segment, as well as the associated knee and foot anomalies.

Congenital medial longitudinal hypoplasia is sometimes associated with mild to moderate femur shortening (up to 15%), and will not be discussed with more details in this chapter.

General treatment considerations

The major question that arises in the mind of the parents of a child born with a congenital short femur is whether it will be possible to equalize the limbs and to obtain a normal gait. The achievement of such a goal is highly dependent on the severity of shortening:

- *If the final predicted discrepancy at maturity is less than 20 cm (20 to 25% of the normal limb length), the child may be a suitable candidate for a limb lengthening procedure. For femoral lengthening to be successful, and in order to decrease the risk of complications, the hip and knee should be stable or stabilized prior to lengthening.*
- There are at least six current treatment options for the child with congenital short femur who has a *predicted final discrepancy at maturity of greater than 20 cm*: 1/ equinus prosthesis only, 2/ Syme disarticulation and prosthetic fitting, 3/ Syme disarticulation, knee Arthrodesis and prosthetic fitting, 4/ Syme disarticulation, femoral pelvic arthrodesis and prosthetic fitting, 5/ Rotationplasty, knee arthrodesis and prosthetic fitting, 6/ rotationplasty, femoral pelvic arthrodesis, and prosthetic fitting.

The primary considerations when deciding on a surgical treatment plan for patients with significant femoral shortening are whether the foot should be saved, rotated, or amputated and whether the knee should be fused. Stability of the hip is a determinant factor in choosing the appropriate treatment: When the hip is stable and the upper femoral anatomy is relatively normal, the two treatment options are knee arthrodesis with either a Syme amputation or a rotationplasty. When the hip is unstable, the current treatment options are fusion of the femur to the pelvis with either a Syme amputation or a rotationplasty.

Last but not least, the choice of treatment is made by the parents and the medical team, and all factors must be presented and discussed in detail.

LUXACION CONGENITA de CADERA

Dr. Javier Albiñana, Madrid

INTRODUCCION:

En este concepto se engloban una serie de deformidades (fetopatias-luxacion congenita de cadera "tipica") que se originan en el último trimestre del embarazo, que incluyen alteraciones que abarcan desde la displasia, hasta la luxación de la cadera. Algunas de ellas se han descrito como desarrolladas en la lactancia, en bebés con evidencia de una exploración clínica, ecográfica y radiológicamente previamente normal. A estos casos, son los que se denominan verdaderas displasias del desarrollo de la cadera, que es la terminología utilizada en la actualidad, para cubrir estos casos y diversas implicaciones medicolegales de otros casos de verdadero diagnóstico tardío. Existen otras, que son malformativas (embriopatías-luxación de cadera teratológica), que son las que se asocian a cuadros malformativos, artrogriposis, mielodisplasia, etc y que suelen ser bilaterales y con mayor grado de alteración anatómica.

No se conoce la etiología cierta de estos casos, aunque se ha desarrollado perfectamente en el laboratorio, reproduciendo algunos de los factores epidemiológico conocidos en la clínica. Así, colocando en extensión la rodilla del animal de experimentación, y creando un imbalance hormonal, a base de la administración de estrógenos, se crea una luxación progresiva en la anatomía del conejo o de la rata. Epidemiológicamente se conoce que esta entidad es más frecuente en las niñas, que en los niños (4-5/1), en el lado izquierdo, en los bebés producto del primer embarazo y parto, en los que han estado en podálica, embarazos múltiples, embarazos con escasa producción de líquido amniótico (síndrome de Potter, insuficiencia placentaria, HTA materna), en presencia de otras deformidades ortopédicas (torticollis, metatarso adducto, etc), en grupos familiares con antecedentes de esta entidad, etc. Estos datos epidemiológicos, los denominaremos a partir de ahora como, factores de riesgo.

DIAGNOSTICO:

Como en cualquier entidad de la ortopedia pediátrica, el diagnóstico precoz nos aporta un tratamiento más corto, menos agresivo y con mejores resultados, que un diagnóstico tardío. Como ya hemos mencionado, el diagnóstico precoz, el neonatal, es posible en la grandísima mayoría de los casos, exceptuando aquellos que denominábamos displásicos. Por tanto, en la actualidad, los servicios de neonatología y en su caso, los de ortopedia pediátrica en contacto con una maternidad, tienen la obligación medicolegal de evitar los casos de diagnóstico tardío, que en nuestro ámbito alcanza un caso por semana en la actualidad. Para un diagnóstico precoz debe de practicarse la exploración clínica en base a las maniobras de Barlow y Ortolani a todo recién nacido. Esto es suficiente, si se realiza por manos expertas, para evitar casos tardíos en determinadas áreas sanitarias cerradas, como se ha demostrado

X SEMINARIO INTERNACIONAL DE ORTOPEDIA INFANTIL
X SEMINAR ON PEDIATRIC ORTHOPEDICS

bibliográficamente. Además, deben incluirse en una exploración clínica, todos aquellos casos que presenten al menos un factor de riesgo. A continuación los recién nacidos con alguna alteración clínica en la exploración (clicks, subluxables, luxables o luxadas) se les debe realizar una ecografía, así como a todos aquellos que tuvieran un factor de riesgo con o sin alteraciones clínicas. Aquellos con alteraciones clínicas y ecográficas de más de 3 semanas de edad, se tratarán con una ortesis de abducción durante unas 6 semanas. Aquellos sin alteraciones clínicas pero con displasias ecográficas se vigilarán sin tratamiento activo. Y aquellos que no presenten alteraciones clínicas ni ecográficas, podrán ser dados de alta. Este es el escalón de tratamiento, repetimos, que deberían incluir a la gran mayoría de los casos.

A partir del periodo neonatal el diagnóstico va a ser más evidente clínica y radiológicamente. Clínicamente se pueden observar uno o varios signos:

- discrepancia de longitud de miembros inferiores.
- contractura en adducción.
- signo de Allis o Galeazzi.
- claudicación, si la marcha se ha establecido.

Radiológicamente se puede observar en una placa anteroposterior:

- aumento del ángulo acetabular.
- Insuficiencia de la osificación del talus acetabular y de la epifisis femoral proximal
- Engrosamiento del suelo acetabular.
- Asimetría de la "U" radiológica.
- Asimetría de la hemiplevis en casos unilaterales.

En los casos de diagnóstico posterior a la marcha, la artrografía es imprescindible para establecer una línea de tratamiento, en cuanto a realizar una reducción cerrada o abierta. La realizamos vía perineal. El TAC 3D puede ser útil en los casos de displasias residuales o tardías para establecer la morfología y deficiencias acetabulares. La resonancia nuclear magnética es infrecuentemente necesaria en esta entidad, quizás en los casos de displasia residual, con sintomatología dolorosa y en sospecha de roturas de labrum.

TRATAMIENTO:

Tras el período neonatal, además de la luxación de cadera, se suman otras alteraciones anatómicas, que inciden en el tratamiento, resultados y complicaciones. Estas son las contracturas (a partir de los 3 meses de edad), la anteversión femoral y valgo, y la displasia acetabular. Todas ellas deben ser consideradas en el tratamiento del caso tardío, y básicamente y esquemáticamente podemos apuntar:

- En el lactante, la mayoría de los cuadros pueden ser tratados con el arnés de Pavlik, venciendo la contractura y reduciendo la luxación. Se mantendrá aproximadamente el mismo tiempo que edad del bebé al diagnóstico.
- A partir de los 5-6 meses, por alteraciones anatómicas y por el peso del bebé, suele ser necesario realizar alargamientos percutáneos de los aductores y reducción cerrada con yeso pelvipédico. Ocasionalmente, se precisa realizar una reducción abierta tras el pertinente estudio artrográfico.

X SEMINARIO INTERNACIONAL DE ORTOPEDIA INFANTIL
X SEMINAR ON PEDIATRIC ORTHOPEDICS

- A partir de la bipedestación/marcha, la artrografía nos mostrará en la mayoría de los casos una cadera inestable, irreductible o con defecto de congruencia en una posición humana. Todo ello condicionara una reducción abierta, 3 meses de yesos y 2 meses de ortesis de abducción.
- Posteriormente, el fémur y acetábulo remodelaran espontaneamente o no, y por tanto observaremos al niño, o plantearemos una osteotomía femoral, una acetabular o ambas. Actualmente se considera, que los casos con diagnóstico ulterior a los 16 meses, precisaran de algun tipo de osteotomía. Si una vez reducida la cadera, en el seguimiento persistiera una displasia acetabular sin mejoría espontanea o reapareciera una subluxacion se consideraria una osteotomia femoral antes de los 4 años de edad, con efectos beneficiosos en ambos lados de la articulación. La displasia acetabular debe de ir remodelando espontáneamente, y en ocasiones precisa hasta 8 años de seguimiento. Pero si a los 2-3 años de evolucion, la mejoria del angulo acetabular se detiene, debe de realizarse una acetabuloplastia para evitar caderas del adulto tipo Severin III, IV ó V, como hemos publicado recientemente. La acetabuloplastia que utilizamos el actualidad por grado de correccion y por mejorar el sector anterior, lateral y posterior acetabular, es la de Dega.

CONTROVERSIAS ACTUALES:

- Displasia del desarrollo unilateral
- Edad de la reducción abierta: en el diagnóstico vs. Tras la osificación del núcleo femoral
- Abordaje anterolateral en la reducción abierta vs anteromedial.
- Incidencia real de necrosis o trastornos del crecimiento (“Growth disturbances”)
- Efecto de la acetabuloplastia vs. Epifisodis selectiva del trirradiado
- Timing acetabuloplastia
- Tipo de osteotomia pelvica triple

SLIPPED UPPER FEMORAL EPIPHYSES

Mike Bell, Sheffield. Reino Unido.

Slipped upper femoral epiphysis, is displacement of the upper femoral epiphysis from the femoral neck. This classically appears in children between the age of 10 and 15 and more in boys than girls. The incidence is reported to be approximately 5:100,000 of patients in pre-puberty or puberty. There are some known aetiological factors hypothyroidism Downs syndrome but in most cases the cause is unknown.

The classification of slipped upper femoral epiphysis is three fold. 1, on the duration of symptoms –

Acute – those with symptoms for less than 3 weeks

Chronic – those with symptoms over 3 weeks.

Acute on chronic those with symptoms for over 3 weeks who then have an acute episode

The chronic form is the more common and in 75% of cases. An acute slip approximately 10%.

2

The Loader Classification is that of stable or unstable. A stable hip is one when a child can weight bear and an unstable hip is one when a child cannot weight bear, even with the use of crutches.

3

The third classification is the degree of slip. The Grade I slip is when the angle of the slip is between 0 and 30°. Grade II between 30° and 60°, Grade III above 60°.

The symptoms are limping, altered gait pattern and pain. The pain may be either in the hip or knee. It is important in children that any child who has pain in the knee or hip is examined.

Radiography

when children present in the A&E Department with hip pain usually an AP x-ray of the pelvis is taken. This will not show a number of children with a mild slipped epiphysis. If the diagnosis of a slipped epiphysis is considered then a frog lateral or a lateral view of the hip must be taken.

Treatment

Treatment depends on whether the hip is stable or unstable, on the degree of slip at the time of presentation.

The literature reports the best results are for those hips which can be pinned insitu. The method of choice is a single cannulated screw inserted from the femur into the epiphysis.

There is controversy about the treatment of severe slips both acute and acute on chronic, and this will be discussed.

For chronic slips the place of using subtrochanteric and intertrochanteric osteotomies will also be discussed.

Complications:

The complications of slipped upper femoral epiphysis relate to the complications of the disease or treatment. The main complications are avascular necrosis or chondrolysis. In many cases it is thought that both of these may well be iatrogenic. Loader's contribution will be discussed.

Outcomes

The long-term results would suggest that any patient that has a slip of more than 40° will develop osteoarthritis but this may well not occur until the fifth or sixth decade.

Chondrolysis is thought to occur as a result of pin penetration of the hip.

However this has not been proven on a number of studies and it has been shown to occur with children who were placed in hip spica for this condition. Morrissey has shown evidence of abnormal antibodies in the synovium suggesting it may be an auto-immune response.

Summary

The presentation, symptoms, signs, and classification of slipped upper femoral epiphysis will be discussed. The treatment options and expected outcomes will be presented.

SEPTIC ARTHRITIS IN CHILDREN

Ch. Glorion - Hopital des Enfants Malades, Paris. France

Septic arthritis is a synovial infection of bacterial origin. Septic arthritis in children can occur in any joint, but the most common are knee and hip and most devastating location is the hip.

The diagnosis of septic arthritis is based on the clinical findings. Typically, the disease has an acute onset in which the child is febrile. When the infection is in the lower extremity, the child limps or refuses to bear weight. There is severe pain with attempted passive motion of the joint. The most important clinical sign is joint effusion which is easy to see only in the knee.

Laboratory tests include peripheral blood studies, which typically demonstrate a white blood-cell count of $>12,000/\text{mm}^3$, with 50% polymorphonuclear leukocytes, and an erythrocyte sedimentation rate of >50 mm/hr. Blood cultures are positive in 30% of cases. The C-reactive protein (CRP) level is a very good indicator of disease progression, although it is nonspecific. Procalcitonine will be a good indicator in the future when it will be a routine.

Imaging may assist in the diagnosis. Plain radiography are often normal in the beginning but can reveal subtle signs in the disease process as capsular distention, later a joint space widening. Later in the course metaphyseal lucency. Ultrasonography is quick and painless. It can detect an effusion in most of cases, with a criterion being a capsule-to-bone distance wider than the distance on the contralateral side.

The diagnosis should be confirmed by puncture of the joint effusion which is the main sign for diagnosis. The condition calls for emergency hospitalisation and treatment in a surgical unit.

Treatment should include draining and cleaning of the joint, immobilization at least in the early stages, and double parenteral antibiotic administration. Clinical, radiological and laboratory follow-up (CRP and ESR) should be pursued. Detection of the responsible germ is often difficult and requires great care in sampling and analysis. The frequency of different germ than *Staphylococcus aureus* in children under 3 years of age requires adaptation of antibiotic therapy.

In newborns, diagnosis is often difficult and delayed, explaining the frequency of sequelae in this age group. Destruction of the articular cartilage begins quickly and is secondary to proteolytic enzymes released from synovial cells. Degradation results in loss of proteoglycans at five days and of collagen by nine days. Impairment of the intracapsular vascular supply also plays a role in the articular destruction, with elevation of the intracapsular pressure, thrombosis, and progressive displacement of the femoral head from the acetabulum in hip arthritis.

Several factors place a child with septic arthritis at risk for a poor result. These include prematurity, an age of less than six months, a delay in treatment of more than five days.

LEGG-CALVÉ-PERTHES DISEASE (LPC)

J Ph CAHUZAC Toulouse. France

Legg-Calvé-Perthes disease is a juvenile idiopathic avascular necrosis of the proximal femoral epiphysis. Although described in 1910, the etiology, the radiographic evaluation, the prognosis factors and the treatment remain controversial.

1) Background history :

There are five major events which have helped our understanding of the disease.

Independently in 1910, using X-rays, Legg, Calvé and Perthes described a **new entity** that was quite separate from hip tuberculosis.

Phemister in 1921 related this entity to a **bone necrosis** with intact articular cartilage.

Waldenström in 1922, established the **natural radiological stages** of the disease as avascular necrosis, fragmentation and reconstruction.

Much later, Catterall in 1971, described **four prognosis groups** related to the degree of radiological involvement of the epiphysis.

Salter in 1973 introduced the concept of “**femoral head containment**” in the treatment of the extruded femoral head.

Stulberg in 1981, described **five radiological classes** based on femoral head deformity and congruency at maturity to forecast the onset of hip osteoarthritis following L P C disease.

Little progress has been observed since 1981.

2) Epidemiology :

It has been calculated that LCP occurs in approximately 1 in 9000 children, while irritable hip is reported to affect between 1 and 4 per 1000 children (Hall).

3) Etiology :

The etiology of LPC is still unknown, although trauma, transient synovitis, venous congestion and familial history have been suggested.

Several recent papers focus on two new hypotheses :

- Hormonal abnormalities: Lower serum level of Insulin-like growth factor (Matsumoto T) in association with delayed bone age (average 2 years). However

(Kealey), no reproducible evidence exists to demonstrate an endocrinopathy as the cause.

- Clotting abnormalities (inherited thrombophilia) with vascular thrombosis are associated with LPC (Gruppo R).

However, the role of these factors in the etiology of LPC has not been identified and the anticoagulant therapy is not prescribed.

4) The natural history of LPC :

Before considering treatment, it is important to know the natural evolution of the disease in both the short and long term.

a) Natural course in the short term:

Waldenström established that the active phase of the disease lasted about two years with 3 successive radiological stages (necrosis, fragmentation and reconstruction). Next, a remodelling phase of the femoral epiphysis lasts until the end of growth.

Without any treatment, Catterall () and Salter () reported satisfactory results in about 50% of patients with LPC. At the end of growth, the femoral head is spherical and concentric.

However, the remaining 50% of the patients presented either a spherical and enlarged (coxa magna) femoral head or a flattened and non concentric femoral head at skeletal maturity.

As a conclusion, this leads to two important questions :

How could these cases be detected at an early stage ?

Which factors would allow a poor prognosis to be determined at an early stage for a given patient ?

b) Natural course in the long term:

Many papers have described the long term results of LPC disease (Stulberg, Lecuire...).

At skeletal maturity, patients with residual deformities of the femoral head do not complain for a long period of significant discomfort or disability. However, the mechanical overload of the abnormal joint leads to osteoarthritis in patients over 60 years old. Many works confirm that the more deformed the femoral head, the greater is the risk of osteoarthritis. The worst outcome is seen in irregular and incongruent femoral heads

On average, it can be estimated that fifty percent do relatively well, 25% do poorly and 25% very badly after age 60 years.

As a result, this leads to two questions :

How should they be treated to avoid the development of osteoarthritis ?

Could we reduce the incidence of deformities which causes late-onset of osteoarthritis?

5) Clinical and radiological presentation:

There are two main problems in the presentation of LPC : at the onset of the disease to differentiate LPC and irritable hip and later on to stage the disease at the diagnosis.

a) *Diagnosis at the onset of the disease:*

Typical LPC disease is found in a boy (78%) aged between 2 and 10 years old, who complains of an atraumatic painful limp or refuses to bear weight. There is no fever and a limited hip motion is noted. On radiograph, one of the Waldenström stage could be observed. It is not uncommon that the controlateral hip has a small, flattened or irregular epiphysis without any clinical symptoms.

However, in some patients, the plain radiographs are normal and a small effusion is noted on ultrasound examination. In these cases, Bone scan demonstrates an hypofixation and MRI identify early ischemia.

LPC disease must be differentiate from :

Transient synovitis : the patients have a similar clinical presentation. However, there is an effusion on ultrasound examination and a normofixation or hyperfixation on bone scan. In 1% of the cases, LPC may follow a transient synovitis. The differentiation is essential since these two entities have different potential for sequellae.

Septic arthritis : the patients have a history of fever, a non weigh-bearing status, a temperature more than 38° Celcius and an erythrocyte sedimentation rate more than 51

Epiphyseal dysplasias, such as **Multiple epiphyseal dysplasia** or **Spondyloepiphyseal dysplasia** are hereditary conditions and may suggest Perthes' disease. However, short stature, platyspondylia, symmetric changes in the hips, involvement of the acetabulum, or absence of lateral calcification may suggest epiphyseal dysplasias.

b) *Stage of the disease at diagnosis :*

Several methods are used to classify LPC disease with with the intention of forecasting the prognosis. However some confusion exists concerning these classifications.

-Radiological classifications during the active stages of the disease:

The purpose of these classifications is to predict the natural history and aid in selecting the appropriate treatment.

The Waldenström classification describes the radiological stages of the disease. This classification considers the duration of the disease, but not its prognosis. Although, Herring demonstrated that more longer the duration is, worse is the prognosis. However, the precise time at which the disease heals cannot be identified ?

The Catterall classification (1971) describes four groups based on the proportion of head involved and four at-risk signs on a lateral radiograph during the fragmentation stage.

Groups 1 and 2 have minimal head involvement and require no treatment. Groups 3 and 4 have more extensive involvement and predict a poor outcome and require treatment. It should be noted that interobserver reliability is poor.

The Dickens and Menelaus indices (1978) measures lateral subluxation.

The Salter-Thompson classification (1984) is based on the extent of the subchondral fracture at an early stage of LPC. The length of the subchondral fracture line is used as a prognosis factor for predicting the extent of epiphyseal necrosis. However, subchondral fracture is only visible in a third of plain radiographs.

The Herring classification (1994) is based on the ossified height of the lateral 20% of the epiphysis on an AP radiograph during the fragmentation stage. A lateral pillar < 50% indicates a poor prognosis. This classification is more reproducible than the others and has better value as predictor of the radiological outcome. However, this classification cannot be used before the stage of fragmentation (Lappa).

As a conclusion :

- 1) The Herring radiological classification is easy to use and reliable. It may be used to compare patients.
- 2) The failing of all radiological classifications is to reveal the subluxation too late.
- 3) Only arthrograms allow an early diagnosis of subluxation. However, they cannot be repeated as they require general anesthesia..
- 4) There is no consensus on the most effective classification to forecast the prognosis of LPC disease.

MRI analysis during the active phase of LPC:

As MRI is a reliable tool for the study of cartilage and bone marrow, it has been used in LPC. Several studies demonstrated that MRI may be used for the early diagnosis and prognosis ofLPC.

MRI shows the subluxation of the hip earlier than plain radiographs. Sales de Gauzy evaluated hip subluxation in LCP, comparing MRI with plain radiographs. He noted, that in 30 % of the cases the femoral head was well contained on the plain radiographs, but was subluxated on the MRI.

MRI shows the extent of necrosis earlier than radiographic images (Hochbergs).

MRI demonstrates the remodelling of the femoral head at an earlier stage after surgery.

The interobserver studies (De Sanctis) demonstrated that MRI is reliable in measuring extent of epiphyseal necrosis or lateral extrusion of the femoral head. Despite this it has not shown that these earlier MRI signs allow a reliable prognosis.

Radiological classification after the healing phase of the disease :

The residual deformity at skeletal maturity dictates the long-term outcome.

The Stulberg classification (1981) with five classes of femoral head deformity and three types of congruency between the femoral head and acetabulum is frequently used to forecast the outcome of hip osteoarthritis. There is an increased risk of arthritis with flattened femoral head (class III to IV) and incongruency (Class V). Although widely used, Stulberg's classification has been criticized for poor validity (Neyt 1999) and a simple version of this classification has been proposed (Banks 2000)

6) Treatment

The treatment of LPC disease is still controversial and empirical.

a) Principles of treatment

Two important principles may be described : one consider that the treatment is determine by the physiopathology and the other suggest that the treatment depends on the presence of factors of prognosis.

Physiopathology:

LPC disease is an avascular necrosis of the capital femoral epiphysis. The complete revascularization of this avascular epiphysis occurs systematically without treatment in between 1.5 and 3 years. However, during this period of revascularization, deformation of the epiphysis occurs in about 40% of the patients. These deformities may lead to degenerative arthritis after age 60 years.

From this description, three hypotheses have been presumed:

Firstly, the new bone derived from the revascularized epiphysis is "soft and plastic" and may be deformed under the weight-bearing forces and muscular stress.

Secondly, the deformity of the epiphysis is located in its antero-lateral part.

Thirdly, treatment should be applied before the "soft and plastic" bone is irreparably deformed.

As a result, **the principle of containment** has been widely accepted :

A spherical and enlarged femoral head (coxa plana) or a flattened and non concentric femoral head alters the mechanics of the hip and leads to osteoarthritis. To avoid the flattening of the femoral head two different methods have been proposed:

The elimination of weight-bearing during the revascularized phase : Until the middle of the twentieth century children were treated by long periods of traction, prolonged bed rest or braces in orthopedic institutions. However, it had not been proved that bracing (Atlanta orthosis) or bed rest was effective in the prevention of femoral head deformity (Meehan)

The concept of containment attempts to keep the femoral head covered by acetabular cartilage to prevent lateral subluxation. Containment is achieved by femoral or pelvic osteotomy. Several studies (Lahdes-Vasama, Herring) demonstrate that in the more severely involved children aged more than 6 years, the operative treatment results in better coverage and sphericity of the femoral head. However, the timing of the osteotomy is crucial. If the operation is performed too late, the containment will be ineffective. If the operation is performed too early, the containment may be unnecessary.

So, what is the optimal timing for containment surgery ?

Does surgical treatment improve the results ?

Could we predict the response to the treatment ?

Value of prognosis factors :

What is the value of the clinical or radiological factors described to determine the prognosis of LPC disease ? :

- *Patient's age at the onset of the disease* : It is generally agreed that children less than 5 years have a more favorable prognosis and that children over 9 years old the outcome is always poor. However, in both groups, about 15% of the children do not follow the general pattern.

Consequently, age is not a guarantee of an accurate prognosis.

- *The loss of motion of the hip joint*. A decreasing range of motion may indicate a subluxation. However, this clinical sign as a prognosis factor remains unproven.

- *The extent of involvement of the femoral head*. This factor is difficult to assess in the earliest phase of Legg-Calvé-Perthes' disease.

- *The loss of containment of the femoral head*. Lateral subluxation causes a loss of containment of the femoral head and alters the shape of acetabulum. Long term follow-up has demonstrated that lateral subluxation is the major prognostic factor (Stulberg).

How can early subluxation be measured ?

The Dickens and Menelaus () index is the most useful. However; radiological diagnosis of a subluxation is frequently too late.

MRI allows this measurement at an earlier stage of the disease evolution.

b) Surgical techniques of "containment"

-Femoral osteotomy

This produces few stiff hips but may cause a coxa vara which could be treated later by trochanteric transfer.

-*Pelvic osteotomy* :

There is risk of a postoperative stiffness.

c) Current treatment recommendations :

- *Observation* is indicated for :
Children with a bone age less than 6 years
Herring classification A and B
Good hip motion

-*Activity restriction (bed rest) ± traction*
Children with symptoms : pain, hip stiffness whatever the Herring grades.

- *Surgical containment* (femoral or pelvic osteotomy or both)
Children with a bone age more than 6 years
Herring classification B and C
Subluxation on MRI.

Which is the most effective surgical treatment ?

Our “dogma “ is that Triple femoral osteotomy allows the early subluxation to be covered. As a result, the natural remodelling of the femoral head, a concentric joint may be obtained..

REFERENCES

Bankes MJ, Caterall A, Hashemi-Nejad A. Valgus extension osteotomy for “hinge abduction” in Perthes disease. Results at maturity and factors influencing the radiological outcome. *J Bone Joint Surg.(Br)* 2000 ; 82: 548-554.

Catterall A. The natural history of Perthes’ disease. *J Bone Joint Surg.* 1971 ; 53-B : 37-45.

De Sanctis N, Rega AN, Rondinella F. Prognostic evaluation of Legg-Calvé-Perthes’ disease by MRI. *J Pediatr Orthop* 2000; 20:455-462.

Dickens DRV, Menelaus MB. The assessment of the prognosis of Perthes’ disease. *J Bone Joint Surg.* 1978. 60-B : 189-192.

Fabry K, Fabry G, Moens P. Legg-Calvé-Perthes’ disease in patients under 5 years of age does not always result in a good outcome. *J Pediatr Orthop B.* 2003; 12: 221-227.

Gruppo R, Glueck CJ, Wall EJ, Roy DR, Wang P. Legg-Perthes’ disease in three siblings, two heterozygous and one homozygous for the factor V Leiden mutation. *J Pediatr* 1998, 132: 885-888.

Hall AJ, Barker DJ. Perthes’ disease in Yorkshire. *J Bone Joint Surg. Br.* 1989 ;71 :229-233.

Herring A Kosair lecture. Shriner’s hospital. Lexington. 1998.

Hochbergs P, Eckervall G, Wingstrand H, Egund N, Jonsson K. Epiphyseal bone marrow abnormalities and restitution in Legg-Calvé-Perthes’ disease : evaluation by MR imaging in 86 cases. *Acta Radiol* 1997; 38:855-862.

Kealey WD, Lappin KJ, Leslie H, Sheridan BM, Cosgrove AP. Endocrine profile and physical stature of children with Perthes’ disease. *J Pediatr Orthop.* 2004; 24: 161-166.

Lahdes-Vasama T, Lammine A, Meerikanto J, Marttinen E. Outcome of Perthes’ disease in unselected patients after femoral osteotomy and splintage. *J Pediatr Orthop* 1997; 6: 229-234.

Lappin K, Kealey D, Cosgrove A. Herring classification : how useful is the initial radiograph ? *J Pediatr Orthop* 2002; 22: 479-482.

Lecuire F. The long-term outcome of primary osteochondritis of the hip (Legg-Calvé-Perthes’ disease). *J Bone Joint Surg.* 2002. 84-B : 636-640.

Matsumoto T, Enomoto H, Takahashi K, Motokawa S. Decreased levels of IGF binding protein-3 in serum from children with Perthes' disease. *Acta Orthop Scand* 1998, 69:125-128.

Neyt JG, Weinstein SL, Spratt KF and al . Stulberg classification system for evaluation of Legg-Calve- Perthes disease: intra-rater and inter-rater reliability. *J Bone Joint Surg. (Am)* 1999 ; 81 : 1209- 1216.

Salter RB, Thompson GH. Legg-Calvé-Perthes' disease. *J Bone Joint Surg.* 1984. 66A : 479-489.

Sales de Gauzy J, Kerdiles N, Baunin C, Kany J, Darodes P, Cahuzac JP. Imaging evaluation of subluxation in Legg-Calvé-Perthes' disease : magnetic resonance imaging compared with the plain radiograph. *J Pediatr Orthop.* 1997; 6:235-238.

Stulberg DS, Cooperman DR, Wallenstein R. The natural history of Legg-Calvé-Perthes' disease. *J Bone Joint Surg.* 1981. 63A : 1095-1108..