

ENFOQUE DEL NIÑO CON MALFORMACIONES CONGENITAS MÚLTIPLES DEL SISTEMA MUSCULO-ESQUELÉTICO

Dr. Federico Fernández Palazzi *

Dr. Angel Sardan **

Cuando el médico detecta la presencia de una anomalía congénita debe emprender la búsqueda de otras adicionales ocultas que de pasar desapercibidas, podrían hacer peligrar la vida del lactante.

Determinar si el síndrome podría atribuirse a:

1. Un estado genético.
2. Una infección intrauterina.
3. Una exposición a drogas.
4. Una exposición a sustancias tóxicas.

Se debe hacer hincapié en:

a. ANTECEDENTES MATERNOS

1. Embarazos anteriores, abortos frecuentes.
2. Madres diabéticas, cuyos hijos tienen mayor exposición a malformaciones congénitas.
3. Consanguinidad.
4. Drogas que se tomó durante el embarazo, dosis, tiempo.
5. Antecedentes alcohólicos.
6. Exposición a infecciones, como rubeola, etc.

b. ANTECEDENTES FAMILIARES

1. Escoliosis, pulgares anchos, sordera etc.

* Jefe del Servicio de Ortopedia C. Hospital San Juan de Dios. Cirujano Ortopédico Centro Médico de Caracas.

** Residente de Ortopedia. Hospital San Juan de Dios. Caracas.

Conferencia. Curso sobre el manejo médico quirúrgico de las anomalías congénitas más frecuentes. San Cristóbal 16-XI-82.

c. DURANTE EL PARTO Y ALUMBRAMIENTO

1. Corresponde al Obstetra examinar la placenta, membranas y describirlas en la Historia Obstétrica.
2. Examen del cordón umbilical, si falta algún vaso, etc.
3. Si se presenta un polhidramnios; pensamos en un trastorno de la deglución, u obstrucción intestinal.
4. Si es un oligohidramnios; pensamos en una deficiencia del tracto genito-urinario.

EXAMEN FISICO DEL NIÑO

Corresponde al pediatra, neonatólogo o al médico que se haga cargo del niño inmediatamente de nacido, para descubrir anomalías adicionales que pasaron inadvertidas y determinar a qué causa podría atribuirse, por ejemplo; las anomalías en cara, facies la determina la afectación de los cromosomas o genes mientras que los defectos múltiples y cara normal a infecciones o exposición a drogas, exceptuando los niños de padres alcohólicos crónicos con facies anormal.

CABEZA. Cráneo, cabello, fontanelas, tumores, defectos óseos, fositas, fístulas, nevús, orejas, posición, tamaño, defectos.

TRONCO Y EXTREMIDADES: Asimetría, dedos, verlos uno por uno Ej. los pulgares anchos, acompañados de nariz respingada y cara anormal, indican probable Síndrome de Rubinstein Taby, con graves perspectivas intelectuales.

ARTICULACIONES. Movilizarlas todas, palpar rótulas, su ausencia sugiere el Síndrome Uña Rótula, concomitantemente el espolón óseo en el isquión y una nefritis crónica peculiar que puede aparecer a edad más avanzada.

ANO IMPERFORADO. Puede haber una fístula traqueo-esofágica, atresia esofágica, anomalías en las costillas y vertebras, renales y cardíacas.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

1. Muestra de sangre, para descartar infecciones Toxoplasma-Rubeola. Citomegalovirus-Herpes. (ToR. CH).
Cariotipificar para descartar anomalías cromosómicas.
2. RX. Partes Blandas. corazón, pulmones, riñones. Cualquier anomalía, indicación de otros estudios, como Urografía de eliminación etc.
3. RX Oseo. Descartar defectos en vértebras, costillas, cráneo, huesos largos. Si el lado radial del antebrazo es corto o ausente, está indicado el examen de médula ósea para descartar Síndrome radio-ausente. Puede omitirse el examen radiológico del tracto gastro intestinal a menos que haya síntomas y signos que sugieran obstrucción.

Como vemos para asistir a un niño con anomalías congénitas múltiples se requiere un equipo de especialistas cuyos estudios deben ser interpretados por el Clínico, servir de coordinador de los mismos y transmitirlos a la familia. El Estudio Genético y Asesoramiento, es más difícil si el problema es hereditario y hay riesgos de recurrencias, pero se puede hacer.

La Cirugía moderna mejora mucho la suerte del niño y muchas anomalías se corrigen si son detectadas tempranamente.

TERATOGENESIS

Haciendo un recuento embrionario podemos recordar que desde el día 17 al 27 se desarrolla la placa neural, hasta completar el cierre del tubo neural. La interferencia en esta fase acarrea anomalías como anencefalía o mielomeningocele.

Desde los 21 al 60 días se desarrolla el aparato musculoesquelético, como consta en el siguiente cuadro:

El día 31	se reconoce	los segmentos	de las	manos.
" "	35 "	" "	" "	rayos digitales
" "	37 "	" "	" "	grupos musculares individuales
" "	39 "	" "	" "	espacios articulares
" "	41 "	" "	" "	dedos de los pies
" "	45 "	" "	" "	el periostio sobre el húmero
" "	56 "	" "	" "	los dedos de los pies formados por completo quedando de esta manera la arquitectura ya establecida.

De actuar un teratogeno desde la fecundación hasta el día 60 puede alterar la arquitectura. En lo sucesivo podrán afectarse las relaciones volumen-masa únicamente.

En teratología, se debe distinguir entre un mutageno y teratogeno.

El Mutágeno, actúa sobre las células germinativas alterando el material genético, por ejemplo: la radiación que también tiene efecto teratógeno.

El Teratógeno, actúa sobre las células somáticas del organismo en vías de desarrollo, en períodos vulnerables de la embriogénesis y organogénesis.

La exposición a un teratógeno por corto plazo después de la implantación puede acarrear malformaciones múltiples; cuando es prolongada suele ocasionar la muerte del embrión actuando dentro del ambiente embrionario total.

Su actividad puede depender de:

1. Susceptibilidad fetal.
2. Período de vulnerabilidad.
3. Períodos de exposición, etapa de desarrollo.
4. Dosis.
5. Predisposición hereditaria.
6. Interacción de teratógenos entre ellos.
7. Deficiencias nutricionales de la madre y otras.

Se comprobó que menos del 10% de los embarazos llegan a término sin que la madre ingiera ningún tipo de medicación. Se conoció el caso de una madre que ingirió durante su embarazo 29 drogas diferentes, frente a este notable abuso farmacológico es afortunado en realidad que la mayoría de las drogas no sean teratógenas.

Según el doctor Wilson todas las sustancias químicas, son capaces de producir algún defecto embrionario en condiciones apropiadas de dosis, etapa del desarrollo y especie que se elija.

Drogas que causan deformidad muscular esquelética

Wilson categoriza las drogas del siguiente modo:

Grupo 1 = Teratogenas

Grupo 2 = Sospechosas

Grupo 3 = Probables Teratogenesis en determinadas condiciones.

Grupo 4 = Con poco o nada de riesgo Teratógeno.

Existen cuatro sustancias químicas que son francamente Teratógenas, para el aparato musculoesquelético.

1. TALIDOMIDA

A finales del 1960 en Alemania Occidental, en 1961 en Europa Occidental, Canadá y Austria, apareció una epidemia desde displasia del pulgar hasta:

- a. Amelia
- b. Focomelia
- c. Hemimelia longitudinal y otras anomalías.

En 1961 Mc Bride halló una incidencia de casi el 20% en neonatos de mujeres que tomaron Talidomida en los comienzos del embarazo. Las anomalías de las extremidades serían el estigma más característico de la embriopatía por Talidomida.

Entre otras anomalías concomitantes figuran hemangioma capilar del centro de la cara, hipoplasia o aplasia del oído externo con atresia del conducto auditivo, defecto cardíaco congénito y una lesión estenótica o atresia del tracto gastrointestinal, se comprobó también que no hay malformaciones cuando la droga se toma antes del 34 día consecutivo al comienzo del último período menstrual.

2. ANTICONVULSIVOS

La Fenitoina y difenil hidrantoína; entre las anomalías esqueléticas observadas figuran:

- a. Hipoplasia de la falange distal y digitilización del pulgar.
- b. Otras como hendiduras palatinas y rasgos faciales característicos.

3. ALCOHOL

En mujeres alcohólicas se ha descrito el Síndrome Alcohólico Fetal, consiste

en una alteración del crecimiento y de la morfogénesis más retardo del desarrollo.

Sobre 15 lactantes, en todos hubo signos de deficiencia Pre y Post-natal del crecimiento y retardo del desarrollo. En 5 Luxación Congénita de Cadera.

En 5 Anomalías de los Dedos, como Clínodactilia, y Camptodactilia. En 5 limitación de movimiento en extremidades superiores, en particular del codo en la mayoría de los casos anomalías craneofaciales específicas, etc.

4. ANTAGONISTAS DEL ACIDO FOLICO

En particular la aminopterina conocida por su utilidad en los casos de intento de aborto. Las malformaciones fetales van desde:

- a. Displasia craneal en la totalidad de los cuatro sobrevivientes publicados.
- b. Pie Equinovaro unilateral en dos sobrevivientes.
- c. Ausencia asimétrica de los dedos de los pies en uno.
- d. Sinostosis en manos y pies en otros.

PAPEL DEL CIRUJANO ORTOPEDICO

Es trazar un plan terapéutico que incluya todas las malformaciones musculoesqueléticas y otros sistemas. Sospechar de teratógenos nuevos, investigar si ocurre un nuevo síndrome o si aumenta la incidencia de uno ya reconocido.

El nacimiento de un niño malformado es traumático para toda la familia, las preguntas sobre agentes causales deben formularse con máxima prudencia a los efectos de no acrecentar los sentimientos de culpa en los padres.

EVALUACION CLINICA DEL NIÑO CON DISPLASIA ESQUELETICA

Hace varios años se reunió en París una comisión sobre nomenclatura de las Displasias Esqueléticas, en un intento destinado a clasificar la creciente cantidad de síndrome relacionados con enfermedades intrínsecas del hueso, y fue la siguiente:

1. Enfermedades constitucionales de huesos de Patogenia desconocida.
 - a. Osteocondródisplasia, (Anomalías del crecimiento y desarrollo del cartílago y/o hueso)
 - b. Disostosis (malformación de huesos individuales, solos o en combinación).
 - c. Osteólisis idiopática.
2. Enfermedades constitucionales de huesos con Patogenia conocida.
 - a. Aberraciones cromosómicas primaria, anormalidades metabólicas.
 - b. Anormalidades Oseas Secundarias a trastornos de sistemas Extraesqueléticos.

Este tema trata de la evaluación clínica del niño que tiene baja estatura secundaria a Displasia Esquelética; el diagnóstico reviste una importancia extraordinaria porque permite hacer un pronóstico y prestar asesoramiento genético al paciente y sus familiares. Ejemplo: si el lactante afectado murió en el momento del parto

o poco después hay que pensar mucho en el diagnóstico de Enanismo Tanatófórico. Acondrogénesis, si hubo sufrimiento respiratorio se debe considerar la Displasia Torácica asfixiante. La Osteogenesis Imperfecta mueren en el neonato, muchas veces.

Tipo de herencia asociada con la presunta Displasia Esquelética, cuando es autosómica dominante también uno de los padres está afectado, a menos que la Displasia obedezca a una mutación. La Condrolasia que se hereda como rasgo dominante autosómico, suele ser secundaria a una mutación, en estos casos los padres son de estatura normal. El retardo mental es infrecuente en la mayoría de las Displasias Esqueléticas Puras.

Es importante la medición de la circunferencia cefálica, porque muchas Displasias Esqueléticas se asocian con la cabeza grande.

Circunferencia Torácica: en una creciente cantidad de Displasias Esqueléticas, en particular en el período neonatal, está muy disminuida, en estos pacientes el sufrimiento respiratorio es un rasgo constante.

Medición de miembros, tamaño de la mano, tienen tanta importancia como las otras mediciones, en el niño con sospecha de Displasia Esquelética.

Resumiendo lo importante cuando se inicia la evaluación de un niño con posible Displasia Esquelética es determinar si hay un enanismo de extremidades cortas o de tronco corto, y si el tamaño de la cabeza es normal o mayor de lo normal. Con esta información se descartan muchos diagnósticos, mientras que otros resultados más o menos probables y se reconocen buscando la presencia o ausencia de las manifestaciones anteriores nombradas.

MALFORMACIONES CONGENITAS QUE AFECTAN LA COLUMNA VERTEBRAL

Las deformidades de columna vertebral se manifiestan como Cifosis, Escoliosis, Lordosis, o combinaciones de todas ellas.

Del 100% de las Escoliosis Congénitas, 25% de las curvas NO progresan.

El 25% progresan un poco.

El 50% progresan de manera implacable.

Las Escoliosis Congénitas presentan tres cuadros radiológicos básicos:

1. Defecto de formación. Ejemplo: Hemivértebra o Vértebra Cuneiforme.
2. Falta de segmentación. Ejemplo: Barra fusionada en Bloque.
3. Combinación de defecto de formación y falta de segmentación.

La barra no segmentada da mayor tendencia a Escoliosis Progresiva Inexorable.

Las Hemivértebras o Cuneiformes conducen a un tipo de Escoliosis más estable.

LA CIFOSIS CONGENITAS

Es análogo a la Escoliosis, las imágenes anormales reflejan Defecto de Formación, falta de segmentación o combinación de ambas cosas.

La progresión de la Cifosis es más probable que ocurra cuando hay vértebras Cuneiformes que barras no segmentadas.

No se puede emprender tratamiento con tracción o cirugía sin previa mielografía, porque hay una incidencia del 5% de Diastematomelia, el 20% presenta trastornos en el sistema genitourinario, está indicado estudio radiológico, (urografía de eliminación).

TRATAMIENTO

La finalidad es no permitir que la anomalía progrese, se practican Rx originales y de control cada 6 meses como mínimo. Una progresión de 2.5 grados en 6 meses es indicación de fusión o artrodesis vertebral.

El plan es el siguiente: Tratamiento Ortopédico hasta los 8 meses con un Corsé de plástico moldeado. A partir de esa edad se puede adaptar el Corsé de Milwaukee; si a pesar del corsé hay mayor progresión de la curva está indicada la Artrodesis, 3 semanas antes de la misma se coloca el paciente en tracción, de partes blandas o Halofemoral.

Nunca utilizar Tallo de Harrington, aunque el mielograma sea normal por el peligro que en la distracción pinzar la médula espinal.

En el Post-operatorio se mantienen a estos pacientes en un yeso localizador durante 9 a 12 meses.

La edad en que se efectúa la fusión vertebral depende de:

- Tipo de curva.
- Anomalías presentes.
- Rápidez de progresión.

La barra no segmentada unilateral de niveles múltiples se trata con Artrodesis Vertebral Temprana, en los 3 primeros años de vida.

El conjunto de vértebras cuneiformes más o menos balanceadas en ambos lados se puede esperar hasta la adolescencia, pero si progresa antes está indicada la fusión.

Todo paciente con Escoliosis Congénita, se debe seguir desde la adolescencia hasta que termine de crecer atentamente.

CIFOSIS CONGENITA

Casi siempre el final del tratamiento es quirúrgico. En circunstancias ideales se práctica Artrodesis Posterior a la edad de 3 años, pero la incidencia de Pseudoartrosis es muy alta por lo que estaría indicada una posterior reexploración.

En pacientes con Cifosis, mayor de 50 grados, mayores de 2 años hay que hacerles fusión anterior seguida de una fusión posterior que se propague por arriba y por debajo del área de cifosis primaria.

En pacientes con cifosis congénita y ausencia de los elementos posteriores es decir Mielodisplasia, el problema es grave, la progresión de la deformidad

asume mucha seriedad, el tratamiento escisión de cuerpos vertebrales, así como fusión anterior y posterior.

SINDROME DE KLIPPEL FEIL:

Descrito en 1912, caracterizado por Sinostosis Cervical Congénita, en el 50% de los casos aparece la triada clásica.

Cuello Corto

Implantación baja del cabello

Movimientos de columna cervical disminuidos.

Puede haber torticollis o cuello membranoso.

La incidencia es similar en ambos sexos.

También hay un 30% de deformidad de Sprengel.

30% de Sordera.

30% con anomalías del Tracto Urinario, así como cifosis y escoliosis, comunes también las cardiopatías congénitas y Sinsinesias.

Si hay compresión de médula cervical puede ocurrir Radiculitis Cervical con Hiperreflexia y espasticidad o bien síndrome de neurona motora superior.

Radiología:

Fusión de 2 o más vertebrales cervicales con cantidad disminuida de cuerpos vertebrales puede haber aplanamiento o ensanchamiento de vértebras a lo largo de unos discos ensanchados o ausentes. Son comunes las Hemivértebras, las apófisis espinosas se fusionan de manera similar.

El diámetro del conducto raquídeo suele ser anormal al principio, después se estrecha.

Tratamiento:

Posterior a evaluación neurológica, clínica y radiológica, para descartar anomalías concomitantes.

La Cifoescoliosis se trata con un Corsé de Milwaukee o con Artrodesis vertebral.

La inmovilización con un collar cervical y tracción o fusión quirúrgica se hace en casos de radiculitis e inestabilidad cervical a repetición en pacientes de edad más avanzada.

TORTICOLLIS MUSCULAR CONGENITA

Esta afección localizada inicialmente en el esternocleidomastoideo al detener su crecimiento en longitud trae como consecuencia que el resto de los tejidos del cuello se acorten con posteriores alteraciones en cara y vértebras.

ETIOLOGIA:

Citada por primera vez por Bick en 1537, continúa en la oscuridad, en boga una serie de teorías que tratan de explicar su origen, actualmente se desechan o tienen poco crédito las teorías hereditarias, neurogénicas infecciosas y la oclusión arterial; debatiéndose racionalmente las teorías de compresión y estasis venoso en la que se le atribuía a la aponeurosis del músculo.

Histológicamente se resume diciendo que hay una miositis intersticial fibrosa.

Inicialmente se presenta una tumoración a las 2 ó 3 semanas del nacimiento; situada en la porción distal del esternocleidomastoideo la cual desaparece, siendo curioso citar que la estadística de Chaussier, citada por Patel, que en 23.293 niños examinados en maternidad no se pudo constatar un sólo caso de Torticolis Muscular, lo cual prueba que no se examinó completo al niño.

En una muestra de 100 pacientes Coventry y Harris, hacen hincapié que el tumor fusiforme es más evidente cuando el niño llora aunque en realidad se ignora la verdadera incidencia del tumor.

CLINICA:

El esternocleido-mastoideo se observa como una cuerda tensa del grosor de un lápiz, duro rígido, observándose nítidamente el espacio comprendido entre los haces distales, clavicular y esternal que asemejan una V invertida, siendo la palpación del músculo indolora.

La resistencia a la inclinación del cuello, es lo primero que observa la madre. En la Torticolis instaurada se presenta asimetría de la cabeza y cara, inclinándose la cabeza hacia el lado afectado y la cara al lado opuesto.

La asimetría craneofacial han dado lugar a importantes discusiones, existiendo teorías discordantes sobre su génesis. El ojo del lado de la torticolis es más bajo que el otro, lo mismo ocurre con la oreja del lado afectado en relación a la otra. En excepcionales casos de torticolis bilateral el mentón se encuentra elevado.

Posteriormente si el paciente no es tratado, se instalan curvas de compensación en la columna cervical dorsal.

La plagocefalia y la escoliosis se vuelven irreversibles a pesar del tratamiento después de cierta edad.

FRECUENCIA:

En una estadística efectuada en Rochester, de 7.835 nacimientos, 30 presentaban la tumoración del esternocleido-mastoideo, o sea el 0,4%; de su estadística el 40% provienen de parto de nalgas y el resto cefálico. En las grandes estadísticas la mitad de los portadores de esta malformación nacieron de un parto distócico.

DIAGNOSTICO:

Precisar si se trata de una afección aguda o crónica, en la aguda el dolor a la palpación es intenso llamado tortícolis reumática. Descartar otros procesos.

TRATAMIENTO:

- De entrada, conservador, mediante:
1. Tracciones
 2. Masajes
 3. Yesos
 4. Aparatos
 5. Collar de Schwarz
 6. Tripode de Sayre

Luego de haber finalizado el tratamiento conservador se mantiene un período de observación para tener la certeza de que no haya recidiva la cual se calcula en un 50%.

La indicación quirúrgica formal y la mejor edad para practicarla está comprendida entre los 3 a 4 años, hay varias técnicas, la mayoría de las cuales han sido descartadas paulatinamente.

Así encontramos la tenotomía cerrada subcutánea donde no hay seguridad de seccionar todos los haces musculares tensos, siendo imposible practicar la resección amplia, que es verdaderamente la intervención adecuada para evitar la recidiva, además el peligro de seccionar elementos de vital importancia vasculonerviosos.

El abordaje directo del músculo puede hacerse proximal o distal habiendo en primer caso la ventaja de que la cicatriz puede esconder con la oreja y el peligro de herir el nervio facial o el espinal no existe.

El abordaje distal es el que se practica con frecuencia donde hay que ser prudente con determinados elementos; nervio, carótida y yugular.

El procedimiento post operatorio a seguir: Yeso con collar, más Rehabilitación y debe seguir un mínimo de 6 meses.

CONCLUSIONES:

1. Es una patología relacionada con el parto, todas las estadísticas coinciden en que el 40% provienen de partos distócicos.
2. Muy importante es el tratamiento precoz, pues de ello depende el mejor resultado por haber mayor potencial de corrección de la asimetría.
3. En la experiencia hospitalaria ha sido muy efectiva la resección de los haces distales del ECM y no su simple tenotomía, con minerva de yeso en post operatorio inmediato por 6 semanas; luego fisioterapia y control del paciente por un mínimo de 6 meses para tener certeza de no tener recidiva.
4. En general se hace muy difícil seguir la evolución del post operatorio de estos pacientes en nuestro medio por causas conocidas por todos.

MALFORMACIONES CONGENITAS QUE AFECTAN MIEMBROS INFERIORES

LUXACION CONGENITA DE CADERA

Estudios estadísticos practicados en familias revelan un riesgo del 5% a que se repita en un hermano.

Según el informe de un grupo científico de la OMS, que estudia los factores genéticos en malformaciones congénitas, (año 1970) el riesgo para los varones es menor del 1%, el riesgo para las hembras es menor del 5% dentro de la misma familia si hay una hermana con L.C. de cadera respectivamente.

En relación al sexo se puede apreciar una incidencia del 4% para los hermanos y del 7% para las hermanas, si hay un hermano dentro de la misma familia.

La luxación congénita primaria de cadera sin lesión nerviosa o muscular asociada es una de las malformaciones más comunes, su frecuencia ha sido

valorada en forma diferente desde 1 a 15 por 1.000 nacimientos vivos. Es relativamente rara entre los negros y los chinos, no se ha podido relacionar claramente el hecho de llevar el niño sobre la cadera con las piernas separadas.

En Norte América, es frecuente entre los Indios Navajos, esto obedece a que suelen envolver con fajas a sus hijos.

Clasificación con exclusión de los afectos de enfermedad neurológica en tres tipos:

1. Tipo Neonatal con separación de la cabeza femoral de su localización en el acétabulo a causa de constricción capsular y retracción del Psoas-Iliaco, es sobradamente la forma más común.
2. Luxación asociada con ligamentos laxos. En este tipo, la cadera se desliza hacia dentro y afuera del acetábulo a causa de la distensibilidad excesiva de la cápsula; y si el estilo de vida del niño es de tal índole que se favorece la luxación, puede aumentar la incidencia de este tipo.
3. Luxación Teratológica. Aquí ha existido un trastorno intrauterino definido en el momento de la formación de la articulación de la cadera, y suele faltar alguna porción de la articulación en el momento del nacimiento.

ETIOLOGIA:

La revisión de numerosos casos para determinar la etiología conduce a la conclusión que no existe precisamente una, sino muchas causas en esta afección, por ejemplo un retardo en la rotación del miembro, o en la inervación de los músculos en el período de desarrollo embriológico rápido, puede producir alteraciones en el desarrollo del acétabulo o de la cabeza y cuello femoral.

La luxación congénita de cadera se asocia a veces con otras anomalías, como pies zambos, manos zambas, metatarso varo y artrogriposis. Por parte de muchos autores, se ha comprobado que la luxación puede no existir en el momento del nacimiento, y desarrollarse después a través de las fases de displasia a subluxación, hasta la luxación.

Otras patologías que van asociadas con luxación congénita de cadera son:

1. Mielomeningocele.
2. Artrogriposis múltiple.
3. Síndrome de vientre de ciruela seca, descrita por Frolich (1839).
4. Síndrome de Larsen.
5. Enanismo Diastrófico.
6. Síndrome de Pierre Robin etc.

DIAGNOSTICO:

Tiene como finalidad detectar la inestabilidad de la cadera, con la esperanza que pueda evitarse la luxación verdadera en los que tienen inestabilidad y cuando la luxación está establecida, iniciar tratamiento inmediato. Existen varias pruebas para detectarla, la más fácil y útil es la prueba de Barlow, que consta de dos maniobras:

1. Lactante en decúbito supino, se flexionan sus caderas y rodillas a 90 grados

y se abducen las caderas. El examinador hace presión sobre el trocánter mayor hacia la cavidad cotiloidea. Si se advierte una sacudida, el signo se considera positivo. Es debido a que la cabeza del fémur resbala sobre el borde posterior de la cavidad cotiloidea a su interior. La falta de sacudida no supone necesariamente que la cadera sea normal, puede significar que la luxación es irreductible.

2. Con las caderas en la misma posición se hace presión sobre la cara interna del muslo, bajo la articulación de la cadera, con el dedo pulgar. Puede sentirse otra sacudida, lo que indica que la cabeza del fémur ha sido empujada de nuevo fuera de la cavidad.

Otros signos pueden señalar luxación:

a. **Si es unilateral.**

1. Abducción disminuida en una cadera.
2. Pliegues cutáneos asimétricos.
3. Menor longitud evidente de muslo.
4. Palpación del trocánter mayor más alto que el otro.
5. Cojera debida a evidente menor longitud del miembro afectado por inestabilidad de la cabeza, cuando el niño comienza a caminar. (Trendelemburg).

b. **Si es bilateral.**

1. Periné ancho; aspecto femenino de la pélvis.
2. Aumento de la lordosis lumbar.
3. Marcha en anade debida a la inestabilidad.

TRATAMIENTO:

Habitualmente es conservador; si no tiene éxito puede ser necesaria la cirugía. La finalidad es reducir la luxación y mantener esta reducción con el mínimo traumatismo de la cabeza femoral; y los tejidos blandos que rodean la articulación de la cadera.

El tratamiento ortopédico; varía de uno a otro centro, en primera instancia tracción para reducir y ferulas, que se utilizan para mantener la reducción.

- a. Doble pañal, Almohada de Freika.
- b. Ferula de Von Rosen.
- c. Armazón de Pavlek.
- d. Ferula para cadera de Denis Browne.
- e. Vendaje de Yeso en Espiga, en posición de Lorenz.

Tanto la reducción incruenta como la cruenta, presentan complicaciones como:

1. Necrosis Avascular con cese del crecimiento de la epifisis femoral proximal.

Son las complicaciones del tratamiento conservador que se presentan con más frecuencia que en el tratamiento quirúrgico.

Las osteotomías pélvicas más utilizadas en la reducción cruenta son:

- a. De los 18 meses a los 5 años, la Osteotomía de Salter.
- b. De los 6 años en adelante la Osteotomía de Chiari.

LUXACION CONGENITA DE RODILLA

La hiper-extensión congénita de la rodilla, comprende desde la deformidad de posición hasta la luxación franca con un resto fibroso del cuádriceps que une firmemente la deformidad.

Ocurre como un fenómeno aislado en tres etapas:

1. Genu Recurvatum.
2. Subluxación.
3. Luxación Franca.

Consiste en una subluxación anterior de la tibia sobre el fémur y una hiperextensión de la rodilla, puede ser unilateral pero con mayor frecuencia se presenta bilateralmente.

Cuadro Clínico:

La retracción del mecanismo extensor con sustitución fibrosa del cuádriceps es un hallazgo constante en los casos quirúrgicos.

Puede no revelar fibrosis en el área del cuádriceps cuando el mismo responde fácilmente al estiramiento suave y al ejercicio activo. Para recuperar la flexión, se requieren vendajes en flexión progresiva, al recuperarse la flexión es necesario mantener la rodilla a 90 grados de flexión durante un período de 6 semanas en la primera infancia, con el objeto de prevenir la recidiva de la posición de hiperextensión.

La luxación Congénita de Rodilla, se ve la mayoría de las veces asociada con Artrogriposis Múltiple Congénita. Hay Laxitud Articular Generalizada, por hipermovilidad.

Todos los pacientes descritos en la bibliografía, tuvieron deformidades musculoesqueléticas en otras articulaciones.

De once pacientes descritos por Curtis y Fisher;

- 7 presentaban Artrogriposis múltiple congénita.
- 10 luxación congénita de cadera.
- 7 deformaciones congénitas en pié.

Tratamiento:

La repetida aplicación de vendajes enyesados constituye un valioso método de reducción; después de haber obtenido 90 grados de flexión se debe mantener la rodilla por 3 meses con vendaje enyesado bivalbo que permita realizar ejercicios activos del cuádriceps y los músculos de la corva, pero nunca permitiendo la hiperextensión.

En todos los casos resistentes el principal obstáculo a la reducción es el engrosamiento de la cápsula anterior y la retracción del mecanismo del cuádriceps.

Aquí está indicada la reducción cruenta que libere la cápsula anterior, y reponga el mecanismo del cuádriceps sobre la cara anterior de la rodilla y si es necesario el alargamiento del cuádriceps; es aconsejable practicarlo antes que se produzcan deformidades secundarias en las epífisis tibial y femoral.

Después de la reducción cruenta es importante un período de contención de muchos meses con el objeto de evitar la inestabilidad ligamentosa; la reducción cruenta debe practicarse antes del primer año de edad para obtener resultados óptimos.

LUXACION CONGENITA DE ROTULA

La rótula puede luxarse en el momento del nacimiento por una anormal acción de tracción del músculo cuádriceps que puede o no acompañarse de otras anomalías morfológicas que pueden explicar la facilidad de la luxación; según el sexo:

1. Es dos veces más frecuente en la mujer.
2. Tiende a ser familiar.

ETIOLOGIA Y CLINICA:

Por anomalías morfológicas que contribuyen a que la inserción del tendón rotuliano se halle en dirección externa, esto ocurre en el Genu Valgum y en la rotación externa.

El tendón rotuliano excesivamente largo que permite que la rótula se halle en situación muy superior con respecto al surco intercondileo.

Hipoplasia rotuliana o ausencia de la misma: Green y Waugh publicaron cuatro casos de luxación congénita lateral de rótula, donde el hallazgo inicial fue una contractura flexora de rodilla en el momento de nacer.

La subluxación de la rodilla es más frecuente que cualquier otro problema de rodilla. Si la hay se debe buscar otras causas de laxitud articular.

TRATAMIENTO:

Es quirúrgico.

SINDROME DE MEMBRANA POPLITEA

Hay una membrana cutánea que contiene un cordón fibroso junto con el nervio ciático y la arteria poplitea que va del isquión al talón.

MENISCO DISCOIDEO

Sensación de salto al llevar a la tibia desde la flexión hasta la extensión sobre el condilo femoral. Se supone que se debe a la falta de reabsorción del borde interno del menisco durante la vida fetal.

DEFORMIDADES DEL PIE

De las 841 entidades nosológicas que figuran en el compendio de defectos del nacimiento de la National Foundation, cerca del 15% tiene deformaciones del pie, como parte de su presentación clínica..

CLASIFICACION CLINICA:

- Deformidad Equino
- Deformidad Varo
- Deformidad Adductus

La mayoría de estas deformidades no se presentan en forma individual si no en combinaciones variables de ellas.

PIE ZAMBO CONGENITO:

Conocido desde Hipócrates, con una incidencia:

- 1 de cada mil nacimientos.
- 2 veces más frecuente en el hombre que en la mujer.

Esta deformidad consta de tres características:

- a. Adducción del antepié.
- b. Inversión.
- c. Equinismo.

Denominado también Pié Equino Varo Congénito. El tipo unilateral es más frecuente que el bilateral.

ETIOLOGIA:

No se conoce la causa exactamente, pero se supone que depende de muchos factores: Por ejemplo:

1. Stewart, observó predominio familiar y racial, en su estudio en las Islas Hawai.
2. Desequilibrio entre la musculatura interna y externa.
3. Inserción anomala del tendón tibial anterior.
4. Anomalías de ligamentos y nervios.
5. Anomalías intrínsecas del Astragalo.

CUADRO CLINICO:

Se caracteriza por deformidad, hipotrofía muscular apoyo sobre borde externo y dorso de antepié, talón alto, Aquiles tenso y breve; abducción fija del antepié con inversión fija y evidente en el retropié. Esta deformidad no es reductible ni activa ni pasivamente.

TRATAMIENTO:

Ha estado sujeto durante largo tiempo a controversia y varían de un Hospital a otro, pero en general debe ser conservador de primera instancia, tratando de dar corrección con férulas, vendajes o yesos lo antes posible tras el nacimiento del niño. Cuanto mayor es el niño al comenzar el tratamiento peor será el resultado. Y el tratamiento quirúrgico será la indicación.

Existen diversas técnicas quirúrgicas correspondientes a las diferentes etapas del tratamiento, que van desde la liberación de tejidos blandos y elongación

del tendón de Aquiles hasta técnicas de reconstrucción practicadas a niños mayores con deformaciones no tratadas anteriormente o recidivantes.

PIES EN CALCANEOS VALGOS

Esta deformidad congénita se caracteriza porque los pies, están en dorsiflexión a nivel de la articulación del tobillo y en eversion a nivel de la articulación subastragalina, y no puede ser movido pasivamente para realizar una inversión o una flexión plantar completas. Los tejidos blandos de la cara anterior del tobillo están tensos. Se cree que la deformidad es postural si no va acompañada por una espina bífida o una anomalía ósea del pie.

ETIOLOGIA:

Es desconocida, aunque Jolly en 1968 señaló que se ve en niños posmaturos. El pronóstico es bueno porque lo demás es normal y, si los padres realizan diariamente movimientos pasivos, puede conseguirse una completa amplitud de movimiento en pocas semanas. Sin embargo en el niño que presenta un desequilibrio muscular la corrección, es difícil de mantener y los efectos de la gravedad más la presión ejercida por las ropas de la cama sobre el pie causan una deformidad secundaria que comprende una flexión plantar de la articulación medio-tarsiana; permaneciendo el tobillo en dorsiflexión.

TRATAMIENTO:

Mediante movilización del pie distender las estructuras anteriores tensas y estimulando la pantorrilla y el músculo tibial posterior, conseguir la flexión plantar e inversión del pie. La movilización puede ser llevada a cabo por los padres en la casa; con la supervisión del fisioterapeuta. La aplicación de consecutivas férulas de yeso es útil para mantener la corrección obtenida, la cirugía puede ser necesaria finalmente cuando las deformidades son debidas a desequilibrio muscular.

MALFORMACIONES CONGENITAS QUE AFECTAN MIEMBROS SUPERIORES

MANO ZAMBA RADIAL CONGENITA

Llamada también Meromelia Radial; es una deficiencia radial longitudinal, intercalar o terminal, caracterizada por: 1. desviación radial de la mano; 2. pronunciado acortamiento del antebrazo; 3. subdesarrollo generalizado de la extremidad.

Petit en 1973 publicó uno de los primeros casos, describiendo la necropsia de un recién nacido con manos zambas bilaterales.

Kato en 1924 reunió doscientos cincuenta casos, agregando tres propios.

La disgenesia puede ser de dos tipos:

1. Ausencia completa de radio, o de la porción distal en general.
2. Ausencia parcial de radio.

Cada tipo ocurre en la mitad de los casos.

Es bilateral en más o menos el 50% de los pacientes.

Si es unilateral aparece en el lado derecho con una frecuencia de casi el doble que en el izquierdo.

Más frecuente en varones que en mujeres, en relación de tres a dos.

CLINICA:

La mano exhibe una desviación de 30 á 90 grados hacia el lado radial del antebrazo dependiendo de ausencia parcial o total del radio, la funcionalidad también es proporcional. Es una deformidad antiestética porque:

- a. El antebrazo es corto.
- b. La muñeca es inestable.
- c. La fuerza de los dedos escasa.

La desviación de la mano puede ser tan grande en algunos casos, hasta quedar paralela al antebrazo.

- d. Cúbito grueso, corto e incurvado de convexidad hacia atrás, la mano es pequeña, puede faltar el pulgar; puede haber Sindactilia o Polidactilia.

Las anomalías esqueléticas. En la aplasia radial parcial se comprobaron casos de Sinostosis Radio Cubital Proximal y luxación de la cabeza del radio.

El hueso carpiano que falta en la mayoría de las veces es el escafoides seguido por el trapecio. A menudo falta el primer metacarpiano igual que el pulgar, suelen también haber anomalías musculares, vasculares y nerviosas.

TRATAMIENTO:

Tiene por objeto:

1. Corregir la mano desviada, alineándola.
2. Obtener una mejor función.
3. Proveer a un crecimiento adicional. La colocación de la mano sobre el cúbito, estimula la epifisis distal acelerando el crecimiento, los pasos básicos del plan terapéutico consiste en estirar las estructuras radiales tensas con yesos hasta hacer centralización temprana, luego prolongada fijación intramedular sin sostén externo.

La aplicación de yeso correctivo largo para el brazo, se inicia en el período neonatal. Se hacen manipulaciones de estiramiento durante 8 a 10 minutos. Al principio el yeso se aplicará cada tres a cuatro días o cada dos o tres semanas.

En casos bilaterales se lo hace en ambos brazos hasta la edad de dos a tres meses, en forma alterna a intervalos de tres semanas dejando a libertad primero un brazo, luego el otro, al cabo de cuatro a cinco meses con yesos, se logra reducir con facilidad, la mano sobre el extremo distal del cúbito en forma pasiva eliminando de esta forma el alargamiento en Z de los tejidos blandos del lado radial, pero al retirar el sostén la deformidad reaparece.

Se ha intentado múltiples férulas para mantener bien reducidas, pero al no lograrse, los resultados fueron desalentadores.

El tratamiento quirúrgico se efectúa cuando el niño tiene un año y ha alcanzado un peso de 11 kg., se hace la reducción a cielo abierto más resección

del carpo y centralización de la mano sobre el extremo distal del cúbito, fijando la reducción con una varilla intramedular que queda por tiempo indefinido.

Cedida la tumefacción post-quirúrgica se coloca un yeso largo durante cuatro meses, hasta que el cúbito se haya ensanchado y estabilizado en el defecto carpiano, luego se mantiene libre la mano durante el día permitiendo algunos movimientos, pero en la noche se coloca una férula o yeso bivalvo.

En los que está indicado el tratamiento se recomienda:

1. Plan de yesos.
2. Centralización quirúrgica y prolongada fijación con varilla intramedular.

SINOSTOSIS RADIO CUBITAL

Se entiende la fusión radio cúbito congénita en su extremo proximal. Se desconoce el motivo por el cual la articulación del codo es uno de los sitios más comunes de Sinostosis Congénita, pero se descarta como uno de los problemas más frecuentes.

Según la extensión del compromiso se identifican dos tipos:

- Tipo 1. Sinostosis Proximal o Radio Cubital Verdadera, con fusión uniforme, en una extensión de 2 á 6 cms.
- Tipo 2. Sinostosis Radio Cubital Secundaria, con luxación congénita de la cabeza del radio, la fusión, está más abajo de la epifisis proximal de radio.

CLINICAMENTE:

La dificultad cardinal en los 2 tipos es la supinación del brazo.

Cuando está presente la luxación también se compromete la extensión a nivel del codo, Sandifort, describió este estado en 1793. Aparecieron en la bibliografía 260 casos de Sinostosis Radio Cubital Congénita, fue bilateral en más del 60% de los casos, igual para ambos sexos.

Aunque la mayoría de los casos fueron aislados algunos autores mencionaron casos familiares, de Sinostosis Radio Cubital.

El 13% de las series de Hansen y de Anderson, tuvieron predisposición familiar, la transmisión pareció ocurrir por medio de la familia paterna, el compromiso fue bilateral.

La deformidad anatómica consiste en pronación fija del antebrazo y, por consiguiente incapacidad para supinar el antebrazo y la mano.

En la mayoría de los casos, la posición fija ocurre en pronación completa con alta incidencia de compromiso bilateral.

Dos manos fijadas en pronación son menos incapacitantes que en supinación máxima.

Algunas veces la pronación puede ser tan grande que resulta funcional pero estéticamente indeseable.

TRATAMIENTO:

Se practica la desrotación quirúrgica hacia la edad de seis años para que el individuo pueda ir desarrollando al máximo sus movimientos y habilidades durante el período de crecimiento y pueda mantenerlos después.

En 1969 Green practicó en 15 pacientes una osteotomía desrotacional a través de la masa fusionada proximal. En un período de seguimiento de 10 años, el procedimiento contribuyó a una mayor utilidad ampliando la excursión de movimientos útiles impartida por el hombro y la muñeca.

SINDACTILIA

Según su localización se presenta: En la mano, entre los dedos medio y anular; en los pies entre el tercero y cuarto dedo.

Diez veces más común en los blancos que en negros.

Incidencia de casos uni y bilaterales, es pareja.

Dedos tomados: Medio y Anular en el 50% de los casos.
Anular y Meñique en el 28% de los casos.
Medio e índice en el 15% de los casos.
Pulgar e índice en el 7% de los casos.

La Sindactilia debe contemplarse como una anomalía aislada o como parte de un síndrome, punto importante a considerarse antes de emprender tratamiento para definir objetivos terapéuticos, prestar consideración a los problemas médicos concomitantes o proporcionar asesoramiento genético.

Las asociaciones regionales más comunes son:

- Polidactilia
- Braquidactilia
- Fusión de Falanges
- Surcos anulares
- Surco Simiesco

El trastorno se distribuye en partes iguales en ambos sexos. Su incidencia en alrededor de uno en tres mil nacimientos.

SINDACTILIA AISLADA:

Existen cinco tipos distintos, se heredan como un trastorno dominante autosómico.

Temtamy las clasifica así:

- Tipo I Cigodactilia, el más común. Afecta el espacio entre los dedos medio y anular.
- Tipo II Sinpolidactilia. Hay Sindactilia de los medios y anulares pero dentro de la membrana están duplicados todos los componentes del dedo anular.
- Tipo III Sindactilia, de los dedos anular y meñique. Hay sindactilia completa cutánea que es bilateral.

Tipo IV Tipo Hass; Sindactilia cutánea completa de todos los dedos y del pulgar lo cual confiere a la mano un aspecto de copa.

Tipo V Sindactilia; con fusión metacarpiana y metatarsiana.

En este grupo lo único que se necesita tratar es la mano. Está indicado asesoramiento genético. Como un trastorno autosómico, si está afectado un padre el riesgo de recurrencia es del 50% para cada hijo. Si no está afectado ninguno, el riesgo no aumenta.

Sindactilia Sindromica: Muchos síndromes presentan Sindactilia como parte de su espectro de malformaciones. Se puede, dividir en dos grupos.

1. Predomina Sindactilia, componente básico para identificar el Síndrome.
2. La Sindactilia, puede ser uno de los rasgos, pero los otros problemas médicos son más característicos.

Síndrome con Sindactilia como rasgo predominante:

1. Sindactilia de Poland.
2. Acrocefalosindactilia.
3. Acrocefalopolisindactilia.
4. Displasia Oculodentodigital.
5. Síndrome Orofaciodigital I y II.
6. Sindactilia fenestrada de Streeter.
7. Displasia Acropectoral-vertebral (Síndrome F).

Síndromes en que la Sindactilia es un rasgo ocasional:

1. Aberraciones cromosómicas.
2. Síndromes cráneo faciales.
3. Síndromes con manifestaciones cutáneas.
4. Otros.

TRATAMIENTO:

Dependiendo de la capacidad intelectual y física del niño en algunos casos, no vale la pena hacer nada, en otros se adapta un enfoque inmediato y agresivo.

El tratamiento quirúrgico de la Sindactilia se clasifica en Simple y Compleja.

En la Sindactilia Simple, la unión sólo consiste en piel y un poco de tejido fibroso, sin elementos óseos, tendinosos ni neurovasculares que están presentes en la Compleja.

El tratamiento quirúrgico estará encaminado a la deformidad; o sea reconstruir la comisura y reconstrucción de los dígitos.

El pronóstico en la Sindactilia Compleja no es tan satisfactorio como en la Simple.

POLIDACTILIA

Descrita en todos los países y en todas las razas. Existe una gran predilección racial, más frecuente en negros 1:100 que en blancos 1:3.000.

Debemos resolver 2 interrogantes: La Polidactilia es aislada o
Sindrónica.
Preaxil (Radial)
Posaxil (Cubital)

En blancos la Polidactilia Preaxil es más frecuente.

Es raro que la Pre y Posaxil ocurran en la misma mano.

La asociación local más común de la Polidactilia es la Sindactilia.

La Polidactilia Posaxil; comunmente forma parte de un síndrome, mientras que la Polidactilia preaxil raramente es sindrónica.

LA POLIDACTILIA PREAXIL:

1. Raramente forma parte de un síndrome.
2. Se trasmite como un rasgo dominante autosómico.

POLIDACTILIA POSAXIL:

1. Forma parte de un síndrome comunmente.
2. Suele ser un rasgo recesivo autosómico, en casos aislados puede ser dominante.

TRATAMIENTO:

Si el dígito polidactilo está constituido por piel y tejido blando solamente, no importa que sea pre o posaxil, se elimina a edad muy temprana, mediante ligadura o escisión quirúrgica.

Cuando la duplicación consiste en estructuras óseas, tendinosas y neurovasculares, antes de intentar cualquier operación, el cirujano debe determinar cual es el dígito más funcional y que posee un potencial de crecimiento más normal; qué tendones están intactos, tomando radiografías y observando atentamente el inicio durante el sueño y los juegos. Por estos diversos motivos se opta por no tratar los casos más complejos de polidactilia hasta que el niño tenga por lo menos 12 a 15 meses.

AMPUTACIONES CONGENITAS

Deficiencia de la extremidad superior.- Las deficiencias transversas terminales, suelen ser análogas a la amputación adquirida y raras veces plantean problemas de descripción o colocación.

Adctilia-Aqueiria. Estos niños tienen suficiente flexión y extensión activa de la porción distal del muñón como para utilizarlo bien en actividades de presión bilateral inclusive unilateral. Es importante recordar que estos muñones poseen una función sensorial completa y que el niño toca y percibe su ambiente de una manera que ninguna prótesis podría reemplazar.

Desarticulación de la muñeca. El paciente con deficiencia a nivel de la muñeca o muy por debajo del codo, requiere una prótesis que le ofrezca buena, estabilidad para las actividades de presión y sostén.

Deficiencias por debajo del codo. El surtido de unidades de dispositivo terminal y muñeca para estos niños es el mismo que para los que tienen muñones

más largos, prestándole mayor consideración al peso a causa de largo brazo de palanca del segmento correspondiente al antebrazo.

Deficiencias por encima del codo. Al niño con deficiencia unilateral por encima del codo, se coloca la prótesis temprana, activando lo antes posible el dispositivo terminal.

El Terapeuta Ocupacional, puede contribuir mucho al buen éxito trabajando en estrecha colaboración con los padres para cerciorarse de que no esperen demasiado del niño.

Problemas especiales. El niño con Amelia, es análogo al que tiene desarticulación del hombro o una amputación muy corta. Si el problema es unilateral se coloca la prótesis cuando esté en condiciones de sentarse. El niño con compromiso bilateral por lo general aprende temprano a usar los pies para muchas actividades de juego y atención personal.

Los pacientes con focomelia de la extremidad superior tienen una mano a nivel del hombro. Si el estado es unilateral puede que no haya falta de colocar ninguna prótesis, si es bilateral, se debe hacer una planificación muy cuidadosa.

La extremidad más grande o más fuerte tiene que ser móvil y de suficiente potencia como para proporcionar suficiente autonomía para comer o escribir.

Deficiencia de la extremidad inferior. Es importante comprender que el niño no ha madurado en lo social, psicológico ni esquelético. También tener en cuenta el crecimiento circunferencial y longitudinal. Se deben preservar las áreas de crecimiento epifisario para obtener una longitudinal óptima de la extremidad.

Las deficiencias terminales y transversas no plantean problemas porque son análogas a las amputaciones adquiridas y se atienden como tales. Las deficiencias longitudinales, intercalares y terminales son las que plantean más dificultades.

Apolia. Deficiencias transversales y ciertas longitudinales parciales del pie, se controlan bien con suplementos modelados dentro del zapato, o con dispositivos de plástico que proporcionan sostén parcial al pie y controlan las fuerzas que ofrece la Ortesis de tobillo y pie.

Aunque las deficiencias transversas prácticamente se mantienen estáticas, el crecimiento puede acarrear una inestabilidad progresiva en el paciente que tiene déficit longitudinal, lo mismo que el paciente con Meromelia Peroheia Longitudinal Terminal, en estos pacientes es preferible una amputación de Syme Pediátrica.

Deficiencias por debajo de la rodilla. Funcionan mejor con un pie Sach y un zócalo de contacto total con o sin revestimiento, exceptuando las deficiencias muy cortas por debajo de la rodilla o con desarticulación de la rodilla; es candidato excelente para prótesis de sostén terminal.

Deficiencias por encima de la rodilla. Requieren prótesis lo antes posible con un pilón de sostén Isquiático, con un pie Sach y suspensión con venda Silesiana.

Focomelia. La prótesis de lesión en estos pacientes es la desarticulación tipo Canadiense. Al paciente con Focomelia Bilateral, se puede colocar prótesis no convencional por encima de la rodilla incorporando los pies en la prótesis y colocando articulaciones de rodilla de eje simple detrás o debajo de los pies.

Deficiencias focales del fémur proximal. Puede ser uni o bilateral, se caracteriza por acortamiento de la extremidad flexión abducción y rotación externa, músculos proximales inadecuados y articulaciones proximales inestables.

Con las prótesis no convencionales por encima de la rodilla algunos problemas funcionales se corrigen inmediatamente, en particular en el individuo que tiene un problema unilateral. La mayoría de los pacientes con compromiso bilateral caminan sin prótesis por lo menos dentro del área domiciliaria. Toda conversión quirúrgica altera esto de manera radical.

SUMMARY

A brief overview of the most common musculoskeletal congenital anomalies is given. Mention is made of frequency and localization. A guideline for recognition and treatment recommended.

The specific teratogenic factors are analyzed relating the malformations they may produce.

BIBLIOGRAFIA

- BAIRD, P. A.; ROBINSON, G. C.; BUCKLER, W. St. J.- Klippel Feil syndrome Amer. J. Dis. Child., 113:546, 1976.
- BOROLA, A.- Surgical treatment of the Klippel Feil Syndrome. J. Bone Joint Surg., 38B: 440, 1956.
- COVENTRY, MARK; HARRIS, E. ROCHESTER.- Congenital Musculos Torticollis Signe Observations Regarding Treatment Journal J. B. S. Am., Vol. 41-A, N 5, July 1959.
- CURTIS, B. H.; FISHER, R. L.- Congenital hyperextension with anterior subluxation of the Knee J. Bone Joint Surg. 51A:255, 1969.
- FERRIER, P. E.; NICOD, I.; FERRIER, S.- Fetal alcohol syndrome. Lancet, 2:1496, 1973.
- GREEN, J. P.; WAUGH, WAUGH, W.- Congenital lateral dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., 50 B:285, 1968.
- GREEN, W. T.; MITAL, M.- Radio ulnar Synostosis. Its surgical treatment, J. Bone Joint Surg., 51A:1042, 1969.
- HANSEN, O. H.; ANDERSON, N. O.- Congenital radio-ulnar Synostosis-report of 37 cases. Acta Orthop. Scand., 41:225, 1970.
- HILL, R. M.; VERNIAUD, W. M.; HORNING, M. G.; Mc CULLEY, L. B.; MORGAN, N. F.- Infants exposed in utero to antiepileptic drugs. A prospective study. Am. J. Dis. Child. 127:645, 1974.
- KATO, K.- Congenital absence of the radius. J. Bone Joint Surg. 6:589-626, 1924.
- Mc. BRIDE, W. G.- Thalidomide and congenital anomalies. Lancet, 2:1358, 1961.
- PALMER, R. H.; QUELETTE, E. M.; WARNER, L.; LEICHTMAN, S. R.- Congenital Malformations in offspring of a chronic mother. Pediatrics, 53:490, 1974.
- PATEL.- Traite D" Orthopedia, Pag. 175, 1925.

- SANDIFORT, E.- Museum Anatomicum Acadamiae Lugduno Batavae Lyden, 1:227, 11973.
- SPRANGER, J. W.; LANGER, L. O. Jr.; WEIDEMANN, H. R.- Bone Dysplasias: An Atlas of Constitutional Disorders of Skeletal Development. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1974.
- SFRANGER, J.; LARGER, L. O.- Spondyloepiphyseal dysplasia congenita, Radiology, 94: 313, 1970.
- TABY, H.- Radiology of Syndromes, Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc., 1975.
- TEMTAMY, S.; Mc KUSICK, V. A.- Synposis of Hand Malformations with. Particular Emphasis on Genetic Factors. Birth Defects: Original Article Series, V. (3), 125:184, 1969.
- WILSON, J. G.- Factors determining the teratogenicity of drugs. Am. Rev. Pharmacol., 14:205-217, 1974.
- WILSON, J. G.- Mechanisms of teratogenesis (editorial) Am. J. Anat., 136:129-132, 1973.
- WILSON, J. G.- The present status of drugs as teratogens in man. Teratology, 7:3-16, 1973.
- WINTER, R. B.; MOE, J. H.; EILERS, V. E.- Congenital Scoliosis A. Study of 234 patients treated and untreated. J. Bone JOINT Surg., 50A, 1968.