

*Rev. Esp. de Cir. Ost., (211-227) 1986*

CÁTEDRA DE TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA  
FACULTAD DE MEDICINA DE LA UNIVERSIDAD DE VALENCIA

Director: Prof. Dr. D. Francisco GOMAR GUARNER

## Rígidez no inflamatoria de la rodilla en la primera y segunda infancia

C. I. FERNANDEZ FERNANDEZ (\*) y E. GASTALDI ORQUIN (\*\*)

### Introducción

Al hacer referencia a la rigidez no inflamatoria de la rodilla durante la primera y segunda infancia nos referimos a una serie de procesos de la patología ortopédica que restringen la movilidad de esta articulación sin causa traumatológica, neurológica ni infecciosa. Estos grupos comprenderán desde la ausencia completa de la propia articulación (sinostosis congénita) pasando por las variedades de rigidez en flexión o extensión y dejando una parte para el estudio de la localización en la rodilla de la artrogriposis múltiple.

Debemos de recordar, antes de emprender el estudio de la patología de la movilidad de la rodilla en cuestión, aquellas alteraciones fisiológicas en el recién nacido que HOFFER (1980) recogiera analizando cincuenta neonatos. En el recién nacido, en virtud del predominio del tono flexor y de la disminución progresiva del espacio intrauterino es habitual encontrar una restricción

de la movilidad así como deformidades transitorias en hombros, codos, caderas, rodillas y pies. HOFFER aprecia que la movilidad del hombro en la abducción es de 70-130°, el codo presenta una limitación de la extensión de 30° siendo habitual encontrar contracturas en flexión de la cadera de 50-120° y de la rodilla en 35°, limitación de la rotación interna de la cadera y a nivel del tobillo una dorsiflexión de 80° y flexión plantar de 0-30°. El resto de las movilidades: rotaciones del hombro, prono-supinación del codo, del antebrazo, muñeca y manos, permanecen libres.

A nivel del miembro superior la movilidad aumenta rápidamente durante los tres primeros días, siendo normal a los tres meses. En el miembro inferior el tobillo aumenta su flexión plantar, la cadera permanece con una contractura en flexión de 10-25° y una rotación interna entre 40-70°, durante los primeros quince meses de vida, siendo habitual que persista cierto grado de contractura en flexión de la cadera, dando lugar a una marcha lordótica en algunos niños.

Haremos referencia a las patologías que

(\*) Profesor Titular.  
(\*\*) Médico Residente.

provocan una rigidez de la articulación de la rodilla clasificándolas en cuatro grupos:

- I.- Sinostosis congénita de la rodilla.
- II.- Rigidez de la rodilla en extensión.
- III.- Rigidez de la rodilla en flexión.
- IV.- Artrogriposis en la rodilla.

### I. Sinostosis congénita de la rodilla

La sinostosis congénita de la rodilla representa el caso más avanzado de «rigidez» por cuanto supone la ausencia de articulación. Para RYAN, PERRY y MORAWA (1979) el fracaso en el desarrollo articular se produce precozmente hacia las 4-5 semanas de vida intrauterina, encontrando que la interlínea articular que se debiera formar en este estadio mesenquimatoso es sustituida por una masa condral y luego por tejido óseo. Aunque es extremadamente raro, los tres casos que presentan los autores avalan la existencia de esta afección con ausencia de rótula y posible pterigion poplíteo, así como otras malformaciones asociadas a nivel de la cintura escapular, miembros superiores o ambos pies, todo ello ligado a una herencia autosómica dominante.

La ausencia de interlínea articular en un estadio tan precoz hace pensar que el caso presentado por KERY y WOUTERS (1971) como una anquilosis congénita de rodilla en la cual se observa interlínea articular sea de dudosa catalogación en la entidad que acabamos de describir.

### II. Rigidez de la rodilla en extensión

Dentro de lo que vamos a denominar como rigideces de la rodilla en actitud de extensión se encuentran tres variedades:

- a) Fibrosis progresiva esencial del vasto intermedio.
- b) Fibrosis del cuádriceps.
- c) El denominado «*genu recurvatum*» congénito.

A) *Fibrosis progresiva esencial del vasto intermedio*

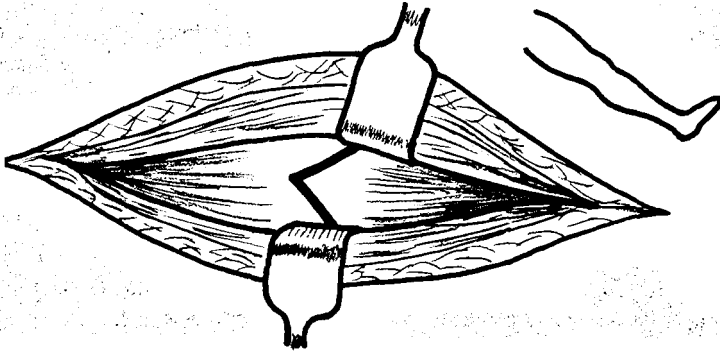
Esta afección fue descrita por HNEVKOSKY (1961) sobre doce casos, describiendo su cuadro clínico como de origen mielodisplásico o congénito, de comienzo en la primera o segunda infancia (entre los 1 a 7 años), que cursa con una rigidez progresiva en extensión de la rodilla de rápida evolución. En ninguno de los casos se observa antecedente traumático, ni signos de inflamación de la articulación o partes blandas vecinas. Puede afectar a una o ambas rodillas, así como a otros músculos de la pierna y el pie sugiriendo una interrelación con la artromiodisplasia o artrogriposis «frustré» localizada en alguna parte del miembro.

La anatomía patológica demuestra la sustitución de fibras musculares del vasto intermedio, y en menor proporción del recto anterior, por grasa; así como hipertrofia de la grasa interfascicular. La afección muscular parece primitiva y cuando aparecen cambios en su inervación son poco marcados y parecen secundarios.

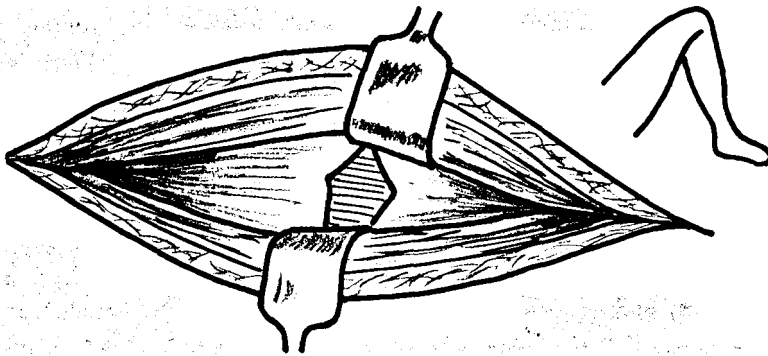
La sintomatología clínica se inicia con una progresiva restricción de la flexión de la rodilla que presenta un tope brusco tanto en la movilidad activa como pasiva, hasta llegar a una completa pérdida de la flexión, en todo momento indolora.

La exploración clínica demuestra este «stop» brusco de la flexo-extensión, así como la palpación de una induración como si de una brida se tratara, en la cara anterior del muslo por debajo del músculo recto anterior, colocando la cadera en extensión y la rodilla en flexión. La exploración radiográfica demuestra una patela algo más hipoplásica y elevada. La electromiografía demuestra una ausencia de potenciales tanto en el recto anterior como en el vasto intermedio.

El propio autor (HNEVKOSKY, 1961) aconseja como tratamiento la operación de BENNETT (1922) consistente a una fasciotomía en «V» de vértice proximal de la fascia retraída asociada a plicatura del tendón rotuliano en caso de patela alta. (Fig. 1 y 2).



FIGS. 1 y 2.— Esquema de la operación de BENNETT: Fasciotomía en «V» de vértice proximal de la fascia retraída.



B) *Fibrosis del cuádriceps*

La aparición clínica de una fibrosis y retracción del aparato extensor de la rodilla que se presenta en niños con un promedio de edad de 3 años, no estando exenta en neonatos, indica que se deba de admitir más de una posibilidad causal y factores determinantes.

Cuando se presenta próxima al nacimiento parece tener algo de semejanza con las retracciones que se observan en el esternocleidomastoideo, pie zambo y formas localizadas de la artrogriposis.

Se ha descrito un probable origen genético al evidenciarse en los casos de gemelas univitelinas que presentaron FAIRBANK y BARRET (1961) con aparición a los tres años y medio de edad, y que dado el origen polaco del padre, parecen recordar la serie de

HNEVKOSKY, puesto que la enfermedad era inexistente en Inglaterra. En todo caso ESTEBAN MÚGICA y MARTÍNEZ (1968) presentan la descripción de una fibrosis del cuádriceps relacionada con factores extrínsecos, asociada con una fibrosis del triceps sin conexión yatrogénica y no descrita anteriormente. Este condicionamiento genético faltaría ser explicado en los casos de presentación tardía y que se han interpretado como un desigual crecimiento del músculo y del hueso por lo cual durante cierto tiempo su efecto no es aparente sobre la rodilla. En apoyo de este hecho HNEVKOSKY recuerda lo que sucede con ciertas formas de luxación congénita de la rótula, en la campodactilia, sobre todo en niñas por encima de los 10 años con carácter familiar, y después de la pubertad con el llamado «pouce bot flexus» y al-

gunos casos de «pectus excavatum» (cuyo origen muscular se ha aceptado), algunas formas de «quintus digitus varus supraductus», etc. Con ello nos encontraríamos, además, con un factor dinámico en la génesis de la enfermedad.

La intervención de factores extrínsecos (inyecciones reiteradas), sobre todo cuando la aparición es más tardía, viene recogida desde los trabajos de GUNN (1964) quien encuentra este tipo de intervenciones en las dos terceras partes de los pacientes, y que han sido recogidas en casos tanto de fibrosis del cuádriceps como glútea por diversos autores (FENOLLOSA y QUILES, 1969; ESTEBAN MÚGICA y cols., 1970; PEIRÓ, FERNÁNDEZ y GOMAR, 1975).

En este mismo sentido, KALLENBERG ROHT y LEDERMAN (1970) estudiaron la posibilidad de una solución «idónea» para la irrigación de tejidos durante los lavados a perfusión para el tratamiento de las osteomielitis, encontrando que el suero fisiológico, aún a pH neutro, altera la celularidad de los tejidos, mientras que los fibroblastos se mantienen inalterados con soluciones «Ringer». Es por ello que la reposición de líquidos mediante inyección intramuscular, ocasionalmente con cierto volumen, pueda originar un proceso inflamatorio cuya expresión final sea la fibrosis del músculo.

Sobre este respecto, WILLIAMS (1968) había aportado la existencia de numerosos trabajos experimentales confirmando que muchos de los modernos antibióticos provocaban una respuesta inflamatoria en el punto de inyección; a la vez que se encontraban conexiones y bridas anormales en el punto de inserción tendinosa cuadrípital, que parecían de origen congénito, aún en casos en que la yatrogenia parecía un factor indiscutible.

El aumento de la frecuencia de estos casos tanto como los de fibrosis glútea en los últimos tiempos se podía explicar por una mayor utilización de antibióticos parentera-

les; pero también, a un mejor conocimiento de estos cuadros que conducen a un diagnóstico más acertado.

Esta fibrosis del aparato extensor de la rodilla se presenta conformando dos cuadros clínicos: la rigidez de la rodilla en extensión y la luxación habitual de la rótula.

La *rigidez de la rodilla en extensión* se presenta como una limitación de la flexión de la rodilla, progresiva y de aparición alrededor de los tres años.

Tras el análisis de trece casos, WILLIAMS (1968) constata que los distintos componentes del cuádriceps participan de manera diferente, calificando de «contractura principal» aquella cuya liberación conduce a una mayor ganancia de movilidad y «contracturas asociadas» las que liberándolas permiten la flexión completa. El autor afirma que nunca se afecta el vasto medial, el lateral lo hace en un 23 por 100 y el recto anterior y el vasto intermedio en un 38'5 por 100 para cada uno. Este reparto en la proporción de afectación de la enfermedad lo diferencia de la denominada fibrosis idiopática, en la cual siempre se afecta el vasto intermedio. De los once casos en los cuales se encontraron contracturas «asociadas», el 54 por 100 correspondían al vasto intermedio, el 36 por 100 al vasto lateral y el 9 por 100 al recto anterior.

El tratamiento de esta afección no deberá limitarse a la fasciotomía del vasto intermedio, sino que deberán de abordarse procedimientos de cuadricepsplastia, que deberán de ser realizados tempranamente antes que los cambios adaptativos secundarios afecten a las partes blandas, al cartílago y al hueso comprometiendo la articulación (ALVAREZ, MUNTERS, LEVINE y otros, 1980).

La *luxación habitual de la rótula* es aquella que se produce en todos y cada uno de los intentos de flexión de la rodilla, observándose en niños de unos seis años de edad y la cual debe de ser diferenciada de la «luxación recidivante» de la rótula, la cual

tiene lugar en niños algo mayores o adolescentes en forma de episodios ocasionales.

En el caso que nos referimos también participan todos los componentes del cuádriceps, a excepción del vasto medial y con mayor protagonismo del vasto lateral (50 por 100 de los casos).

Al realizar el diagnóstico de esta afección deberemos de constatar la existencia o no de una inserción anómala de la bandeleta íleo tibial en forma cordonal sobre la faceta lateral de la rótula, descrita por JEFFREYS (1963), la cual interviene como una nueva sollicitación de la patela. Para OBER (1939) esta «mala inserción congénita del tracto íleo tibial» es descriptiva y no comprometedora.

El diagnóstico diferencial con la «luxación recidivante» debe ser establecido con el fin de aplicar una técnica correcta a la hora del tratamiento. En la «luxación habitual» la flexión de la rodilla con la rótula centrada no pasa de 30°. Al dejar libre la patela ésta se luxa lateralmente sollicitada por una retináculo acortada y tensa, desbordando un

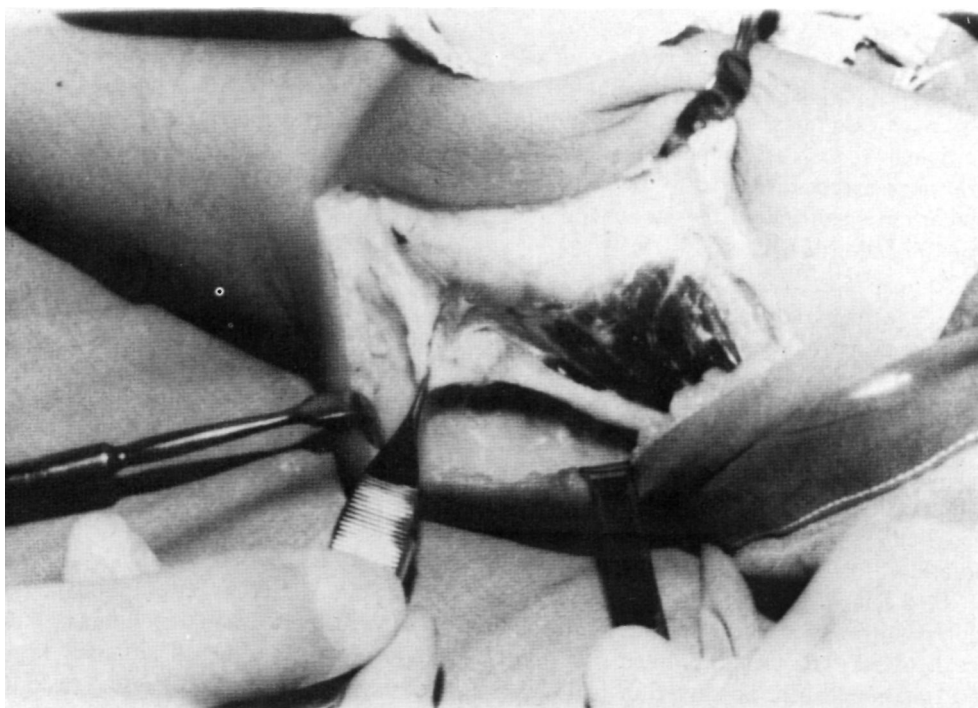
cóndilo lateral hipoplásico y una retináculo medial incompetente.

Al hacer referencia a las formas clínicas de fibrosis del cuádriceps que provocan una rigidez en extensión de la rodilla, WILLIAMS es partidario del tratamiento precoz de las mismas por cuanto su evolución conduce a formas de «luxación habitual» de la rótula con gran probabilidad. El tratamiento será fundamentalmente quirúrgico y tendrá como finalidad liberar y alargar aquellos componentes responsables de la clínica, haciéndolo a demanda y recurriendo a técnicas suprapatelares y en un sólo procedimiento que sea sistemático y progresivo en su aplicación.

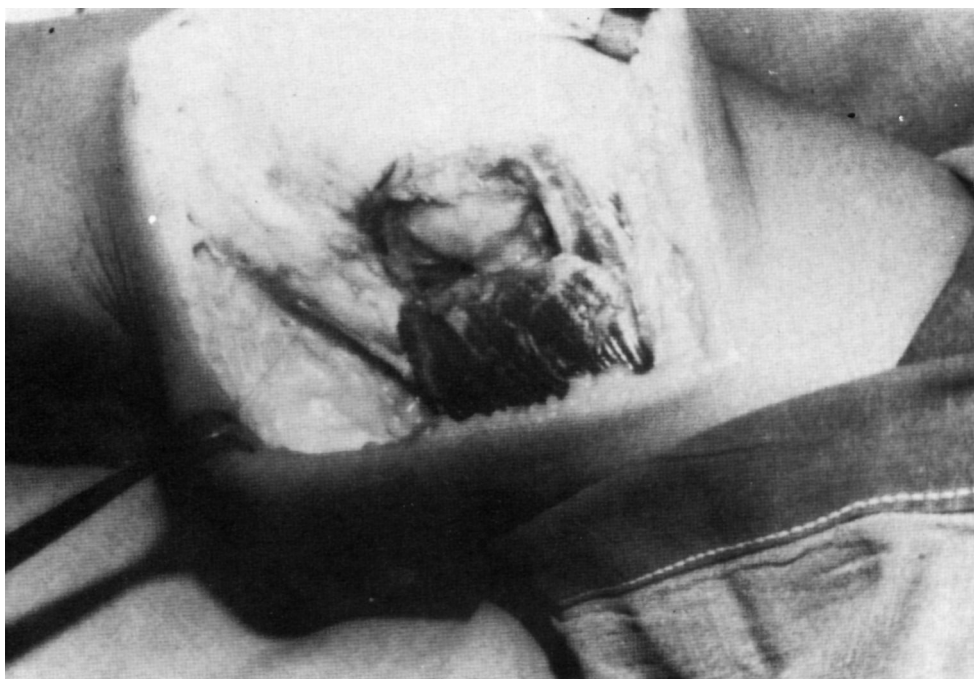
La técnica sigue una incisión a nivel del borde lateral del recto anterior, liberación de las inserciones cordonales anómalas o del vasto lateral en la rótula, flexionando la rodilla y recurriendo a tenotomía del vasto intermedio y alargamiento del recto anterior, si es necesario para lograr una completa flexión, e incluso asociar procedimientos de tensado medial. (Fig. 3, 4 y 5).



FIG. 3



FIGS. 3, 4 y 5.- Luxación habitual de la rótula. (Ver texto).



Creemos que en este apartado se debe incluir la técnica descrita por INSALL (1984) de realineación proximal, realizando una exposición de las inserciones distales del vasto medial y lateral, junto con el tendón rotuliano; procediendo a una liberación lateral de la retináculo como paso previo a llevar a cabo un «overlapping» de la inserción del vasto y aletas mediales. Para el autor, el objetivo de esta técnica es corregir la dirección de tracción del músculo cuádriceps sobre la rótula sin alterar el ángulo cuadricepsital ni la longitud del tendón rotuliano (INSALL, 1984). (Fig. 6).

### C) «*Genu recurvatum*» congénito

El denominado «genu recurvatum» congénito, llamado por los anglosajones «back knee», hace referencia a una poco frecuente, pero tampoco rara, deformidad congénita de la rodilla, en la cual la movilidad conservada se expresa en sentido extensor, estableciendo unas relaciones equivocadas (en hiperextensión) entre los ejes fémorotibiales, configurando un pliegue flexor en la cara anterior, ocasionalmente, al tiempo que los cóndilos femorales se hacen fácilmente palpables (como descarnados) en el hueco poplíteo. El cuadro es más frecuente en mujeres (NIEBAUER y KING, 1960).

La etiología de esta afección se ha relacionado con diversos factores admitidos como causas primarias: a) la herencia, debido a haber sido descritos casos con carácter familiar; b) una laxitud articular generalizada, dado que esta afección es relativamente frecuente en el contexto clínico de un «floppy baby», aunque parece ser un factor predisponente; y, c) la presencia de unos factores mecánicos condicionados por un conflicto de espacio intrauterino capaz de provocar aumento de presión o malformaciones fetales (oligoamnios, atrapamientos del pie bajo la mandíbula o la axila, presentaciones de nalgas...). En cualquier caso el cuadro parece establecerse con lentitud a lo largo del

desarrollo, puesto que no se encuentra tensión alguna a nivel del paquete vasculonervioso (LAGUÍA y cols., 1975).

Entre los factores secundarios cabría las deformidades óseas, las retracciones del cuádriceps y las alteraciones ligamentosas, aunque todas ellas parecen más su consecuencia que su causa. En aquellas formas en que la deformidad parece más acusada se puede apreciar el deslizamiento lateral de los isquiotibiales hacia la cara extensora, dando lugar a algo parecido al «buttonhole» alrededor del fémur, creando unas condiciones de perpetuación y progresividad que pueden llevar a la subluxación articular.

Esta deformidad es posible verla en el contexto de un cuadro de patología dominante como son afecciones neuromusculares, concretamente como una secuela de las

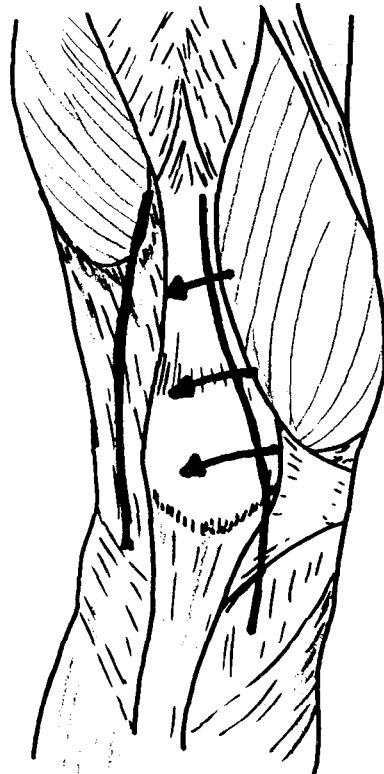


FIG. 6.— Esquema de la operación de INSALL: realineación proximal.

mielodisplasias (SHARRARD, 1971); pero en su forma congénita o primaria se distinguen tres grados lesionales: a) «*genu recurvatum*» simple, b) «*genu recurvatum*» estructurado, y c) subluxación o luxación congénita de la rodilla.

El grado de «*genu recurvatum*» simple suele ser bilateral, no habiendo estructuración, por lo cual la movilidad de la rodilla puede alcanzar los 90° de flexión.

En el grado de «*estructuración*» la afección suele ser unilateral y asociarse a otras deformidades en cadera y pie. Las relaciones articulares se mantienen, aunque pueda existir cierta subluxación. En la estructuración el cuádriceps representa un papel preponderante, por cuanto está fibrótico y retraído y se tensa en cualquier intento de flexión, la cual está gravemente limitada o incluso puede no existir.

La subluxación y luxación congénita de la rodilla son formas estructuradas de «*genu recurvatum*» congénito en las que se pierde parcial o totalmente las relaciones articulares fémorotibiales. No es raro encontrarlas asociadas a subluxación o luxación de la cadera, hipoplasia del peroné, deformidades

de los pies, etc. La deformidad clínica en «*recurvatum*» es más ostensible en las formas subluxadas, mientras que en las formas luxadas se aprecia un ensanchamiento de la rodilla y acortamiento del miembro inferior, al tiempo que se confirma la nueva situación muscular de los isquiotibiales hacia la vertiente extensora, ya comentada.

Este cuadro representa un fracaso de mayor o menor cuantía de las estructuras que juegan un papel importante en la estabilización de la rodilla en el recién nacido: los ligamentos y los músculos isquiotibiales, ya que la elongación capsular posterior se encuentra en cualquiera de las tres formas.

Debemos de referir un cuadro descrito por CURTIS y FISHER (1970) como de «*subluxación tibiofemoral congénita heredable*» asociada a defectos espinales, en la cual no se encuentra limitación de la movilidad, reduciéndose la subluxación al flexionar la rodilla.

LAURENCE (1967) clasifica el «*genu recurvatum*» congénito, al cual nos estamos refiriendo, según su evolución con el tratamiento en un primer grupo o «*resolutivo*», que estaría comprendido por los casos que

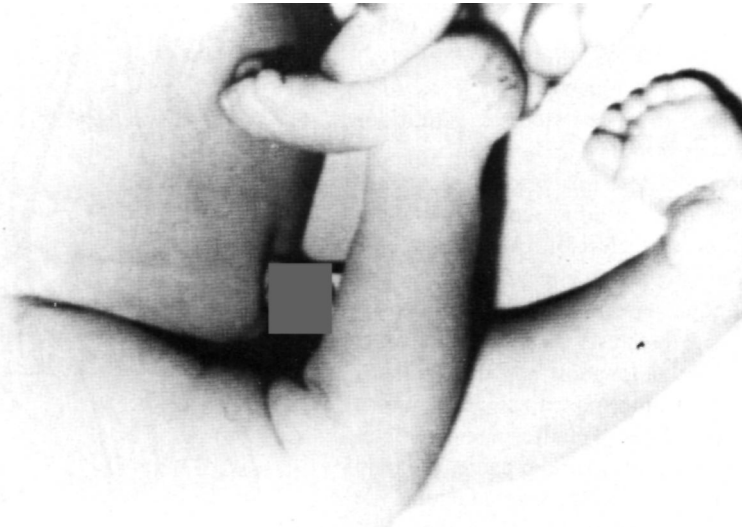


FIG. 7



responden al tratamiento incruento; y un segundo grupo formado por aquellas afecciones «recalcitrantes» que no responden al tratamiento conservador, o lo hacen lentamente con deformidades incorregibles, o que presentan algún tipo de complicación, siendo en estos últimos donde deberá de sentarse indicación quirúrgica.

En el grupo «resolutivo» caben las formas más simples y alguna estructurada que en pocos días responde al tratamiento. Las medidas terapéuticas comprenderán manipulaciones diarias, vendajes adhesivos, férulas removibles y, mejor, vendajes de escayola con corrección progresiva. La guía terapéutica vendrá indicada por la pérdida de hiperextensión y la ganancia de flexión hasta los 90°, recuperándose completamente hacia las ocho semanas. En general, aquellos casos con mayor movilidad pasiva en el momento del nacimiento son los más rápidamente sumisos a la corrección ortopédica (Fig. 7, 8 y 9).

Las formas recalcitrantes agrupan a tres tipos de enfermos: a) los que no mejoraron en las ocho primeras semanas o los que no se les instauró tratamiento, b) los casos de fibrosis del cuádriceps que lo convierten en una estructura retraída, y c) los casos que muestran una laxitud generalizada. En su conjunto recogen parte de las formas estructuradas y las subluxaciones y luxaciones de la rodilla.

Las medidas terapéuticas se pueden iniciar con una tracción transesquelética con contratracción a nivel del muslo (NIEBAUER, 1960) pasando, una vez reducida la luxación a utilizar yesos progresivos.

Si a los dos meses no existe respuesta a la terapéutica se debe de recurrir a artrografía del fondo de saco subcuadrípital que puede existir o estar sustituido por adherencias suprapatelares. La existencia del mismo aboga por seguir un tratamiento conservador ortopédico si la brevedad del cuádriceps no es excesiva, pensando que aquellos casos

que inicialmente poseen mayor movilidad, a pesar de un «recurvatum» exagerado indican la existencia de un sistema facilitador del movimiento. La presencia de adherencias es indicativa de liberación quirúrgica, por cuanto proseguir un tratamiento forzando la manipulación puede encubrir una subluxación o infringir un daño ligamentoso o epifisario sobreañadido.

El objetivo del tratamiento quirúrgico será liberar las estructuras adheridas, reducir las desplazadas, y alargar las acortadas, realizando una intervención a demanda en cada caso. Las técnicas de alargamiento del tendón del cuádriceps comprenderán plas-

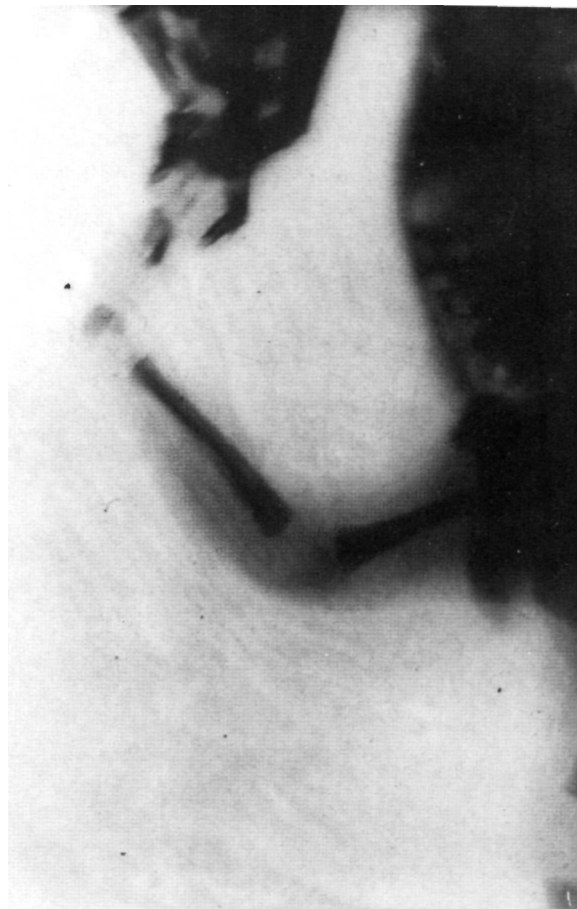


FIG. 8

tias en «Z», o mejor, en «V»-«Y» invertidas, inmovilizando postoperatoriamente la rodilla en cierto grado de flexión durante tres a seis semanas, que no comprometa la vascularización anterior de la rodilla y continuando con tratamiento ortopédico mediante férulas nocturnas en flexión y decúbito prono.

### III. Rigidez de la rodilla en flexión

La mayor parte de las situaciones a considerar en el grupo de rigideces de la rodilla en flexión presenta algún tipo de condicionamiento genético. Dentro de este grupo de patologías consideraremos:

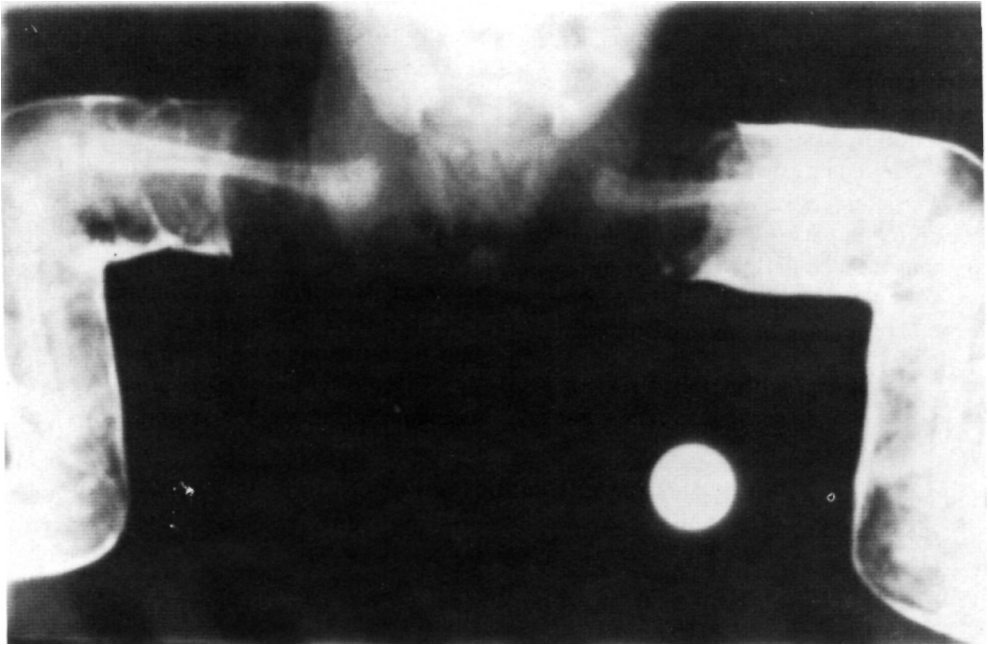
A) La contractura en flexión de la rodilla asociada a *sinostosis húmero-radial*, de extrema rareza.

B) El denominado «*Síndrome de KUSKOKWIN*» que es una forma de artrogriposis

múltiple congénita de extrema rareza también, por cuanto se ha descrito en esquimales de Alaska.

C) El *síndrome de la membrana poplítea o «pterigion» poplítea* es una variedad de las calificadas «enfermedades tegumentarias» (FERRONE, 1976), en la cual se observa una brida cutánea conteniendo una cuerda fibrosa en la que el acortamiento del nervio ciático y de los vasos poplíteos domina la situación. Se encuentra asociado, a veces, con cierto retraso mental y a la presencia de membranas intercrurales, a sindactilias del primero y segundo dedos, etc.

El tratamiento tendrá en cuenta los ejercicios con estiramientos pasivos, y las operaciones liberadoras seguidas de injertos cutáneos y nuevos estiramientos graduales, bajo la base de que los excesos manipuladores en extensión ante rodillas en actitud de



FIGS. 7, 8 y 9.-«Genu recurvatum» congénito. Grupo «resolutivo». Aspecto clínico del caso. Imagen radiográfica antes de la corrección. Imagen radiográfica una vez corregido e inmovilizado con escayola en flexión de 90°.

flexión pueden desencadenar una subluxación posterior del platillo tibial.

D) La presencia de un *músculo isquiotibial accesorio* puede provocar un flexo de rodilla por desequilibrio muscular al existir un «plus» flexor. Es posible encontrar un recién nacido con el talón pegado a la nalga, cuya deformidad mejora con yesos correctores y que empeora marcadamente cuando se prescinde de los mismos. El abordaje quirúrgico pone de manifiesto una densa brida musculotendinosa que desde el isquión se extiende hacia la cara lateral del peroné en su tercio distal. Esta anomalía explicaría la torsión tibial externa persistente en estos casos.

E) La *luxación congénita irreductible de la rótula* es una afección denominada por STANISAVLJEVIC, ZEMENIK y MILLER (1976) de esta manera, por cuanto expresa el comportamiento de la patela caracterizado por la imposibilidad clínica de extender la rodilla desde el momento del nacimiento. Este cuadro se produce durante el primer trimestre de la vida debido a un fracaso de la rotación interna del miotomo que contiene el cuádriceps y la rótula por causa desconocida.

GREEN y WAUGH (1968) enfatizan sobre la importancia de un diagnóstico precoz, dado la dificultad del mismo ya que radiográficamente el núcleo de osificación de la misma no aparece hasta los dos o tres años (PYLE y HOERR, 1955) y clínicamente la rótula no es palpable sino en extensión. Es por ello que la dificultad estriba en el reconocimiento de una rótula desplazada late-

ralmente, hipoplásica y radiotranslúcida en el momento de nacer. Nos orientará el hecho de un neonato con rodillas en flexión que persisten a los tres meses (cuando deben de ceder las denominadas contracturas fisiológicas) y que no cede ni activa ni pasivamente, habiendo descartado una posible forma de artrogriposis.

Debemos de recordar que esta afección se encuentra asociada, en ocasiones, al mongolismo en el cual la inestabilidad de la marcha se atribuye a una laxitud generalizada, dificultando el diagnóstico de forma que podemos encontrar niños que con dificultad extrema para la marcha después de varios años padecían esta afección unilateralmente y otros con incapacidad completa las padecían bilateralmente. En estos niños se encontraba un núcleo hipoplásico patelar completamente luxado entre los 3 y 5 años. Es por ello que ante un niño afecto de trisomía-21 y con rodilla flexa al nacer se deba de sospechar esta enfermedad.

A la hora del tratamiento se deberá recordar la anatomía patológica de esta afección: aparato extensor luxado completamente en la cara lateral del miembro, rótula hipoplásica y completamente desplazada, cóndilo lateral hipoplásico con surco superficial, cápsula anteromedial engrosada «genu valgo» que aumenta con el ortoestatismo asociado a subluxación lateral de la tibia al forzar el valgo y cierta rotación externa de la tibia entre 10-40°.

STANISAVLJEVIC y cols. (1976) aportan una técnica para la corrección de esta enfermedad del desarrollo: abordaje lateral, esci-

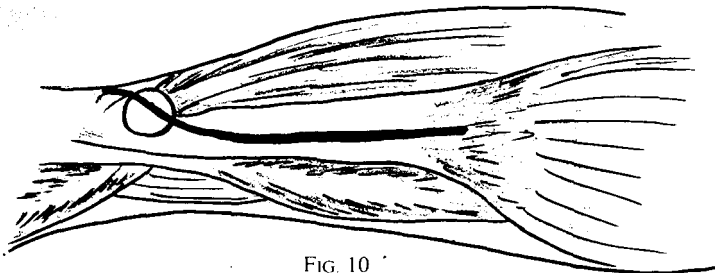


FIG. 10

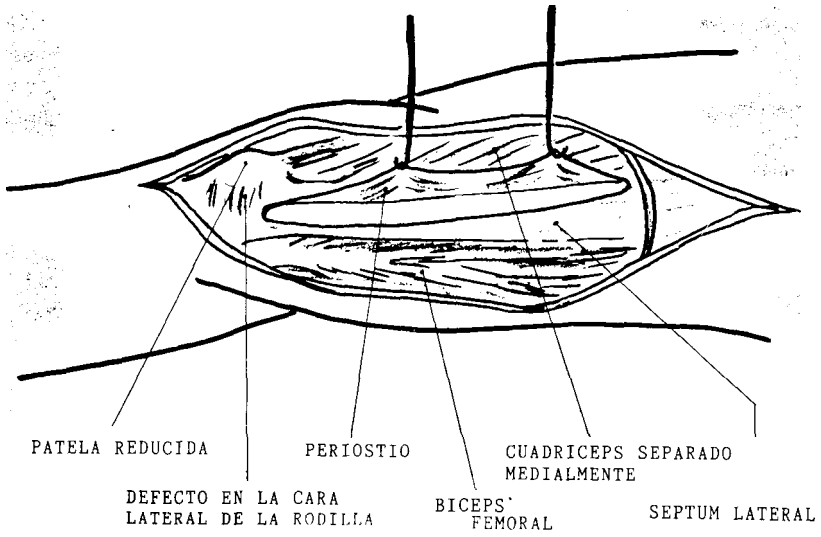


FIG. 11

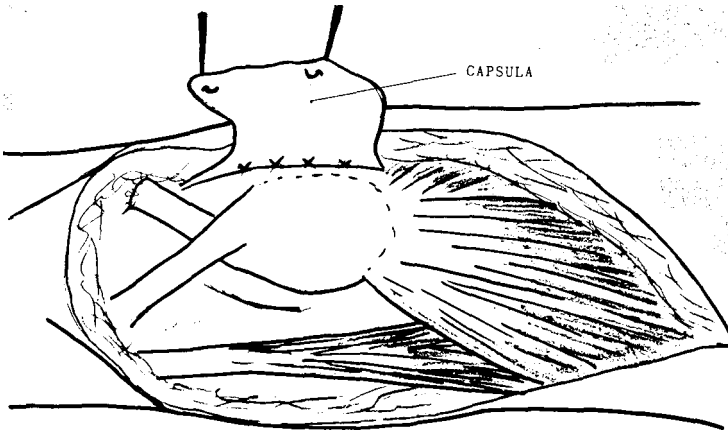


FIG. 12

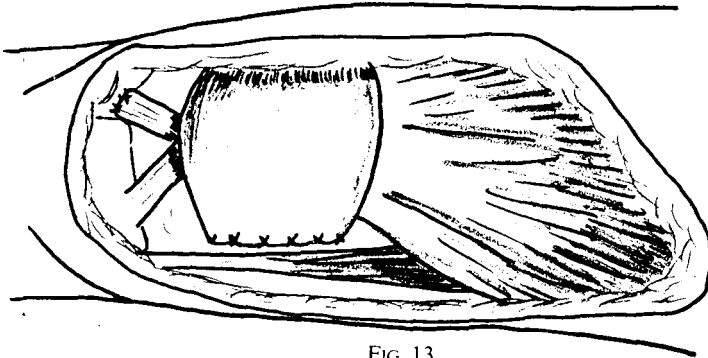
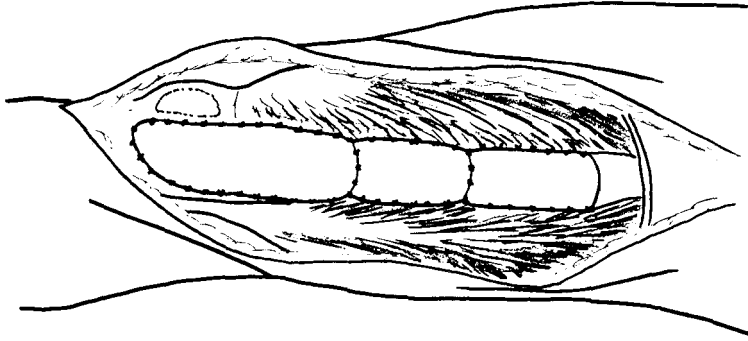


FIG. 13

sión de la fascia lata (para ser utilizada al final), disección del vasto lateral separándolo del tabique y desperiostizando la cara anterolateral del fémur; incisión y desperiostización femoral elevando el aparato extensor subperióticamente; incisión media del tendón rotuliano para transferirlo por debajo del lateral (tal como la técnica de GOLD-

WITH), plastia de la porción medial de la cápsula suturándola al borde medial de la rótula y cubriéndola con el colgajo capsular previamente liberado; y finalmente cierre del «gap» provocado por la realineación del aparato extensor, mediante injertos de fascia lata. (Fig. 10, 11, 12, 13 y 14).



Figs. 10, 11, 12, 13 y 14.—Esquema de la intervención descrita por STANISALJEVIC y cols. para la corrección de la luxación congénita irreductible de la rótula. (Ver texto).

#### IV. Artrogriposis en la rodilla

La artrogriposis es una enfermedad caracterizada por la presencia de rigideces y deformidades articulares desde el momento del nacimiento.

El origen de la enfermedad es desconocido y su rica sinonimia expresa las diferentes ideas que con el tiempo se han sugerido buscando un origen común, que en su mayoría se ha basado en casos esporádicos de difícil explicación. La mayoría de las causas se agrupan en torno a procesos intrauterinos, inflamatorios o intoxicaciones acontecidos durante el embarazo, desconociéndose el papel genético en el hombre.

En suma se trata de un síndrome clínico en el que con frecuencia, deformidades articulares coexisten con una variedad de anomalías de conocida etiología. En la actualidad se admiten dos tipos de forma clínica: La artrogriposis neuropática y la forma miopática.

La primera de ellas es conocida desde que DRACHMAN y BANKER (1961) comunican, al realizar la necropsia de una niña afecta de artrogriposis, un estrechamiento medular cervical y lumbar con disminución del número de neuronas que integran el asta anterior medular.

La forma miopática se asemejaría a una distrofia muscular, describiéndose como un síndrome hipotónico e hiporrefléxico en el que las retracciones musculares pueden o no estar presentes, presentando una celularidad normal a nivel del asta anterior medular. Para DRUMMOND, SILLER y CRUESS (1974) esta forma clínica no es una verdadera artrogriposis ya que realizan 15 biopsias musculares, en los dos casos estimados como miopáticos, se observó un aumento de la creatínfosfoquinasa, en tanto que en el resto de casos reputados como neuropáticos los valores enzimáticos eran normales.

Centrándonos en la afección artrogripó-

sica de la rodilla se nos presenta bien con deformidad en flexión o bien con deformidad en extensión.

La contractura en flexión de la rodilla artrogripósica (fig. 15) es la forma más frecuente de presentación (85 por 100), a la cual se añade la rigidez, pudiendo asociarse a cadera flexa o luxación patológica de la misma. La importancia de esta deformidad se debe a la necesidad de una actitud en extensión para la marcha, y por cuanto una actitud de flexión de la rodilla mantenida, obliga a una flexión de la cadera con abducción y rotación externa de la misma, la cual

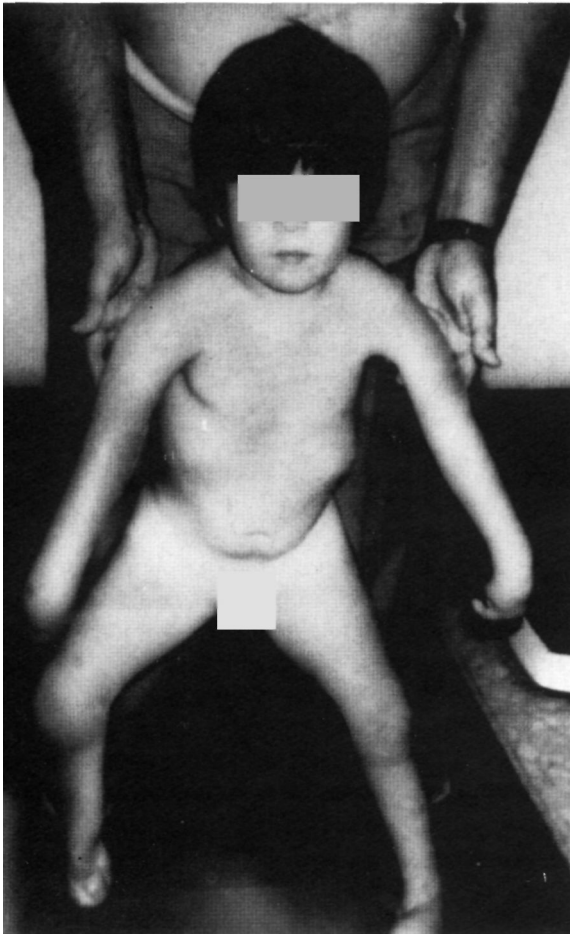


FIG. 15.— Artrogriposis. Contractura en flexión de la rodilla derecha. Caso clínico.

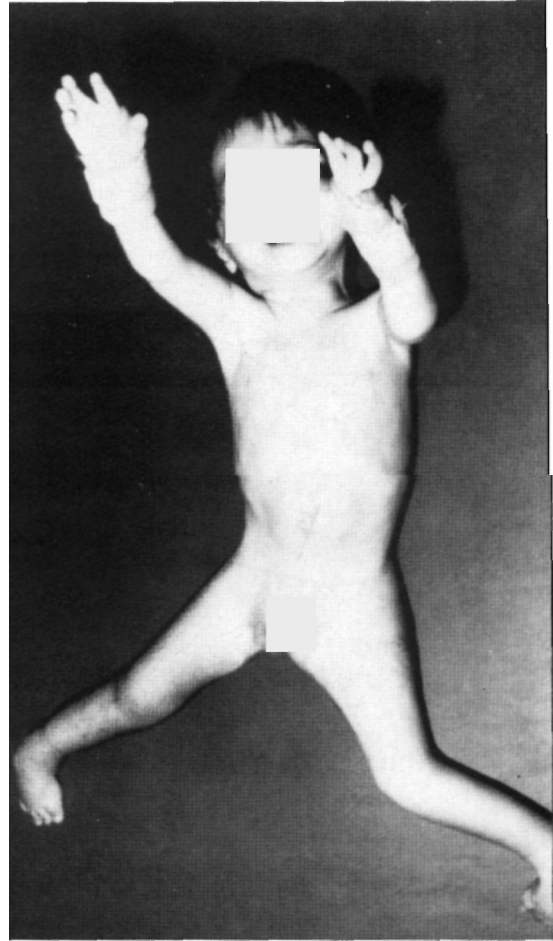


FIG. 16.— Artrogriposis. Contractura en extensión de la rodilla derecha. Caso clínico.

no es corregible de no solucionar esta actitud de flexión de la rodilla, agravando y perpetuando la situación a nivel de la cadera.

La contractura en extensión (fig. 16) representa apenas el 15 por 100 de los casos siendo formas casi resolutivas que ceden con el tratamiento ortopédico e incluso espontáneamente, a excepción de una mínima parte que presenta un recurvatum de rodilla similar al «genu recurvatum» congénito estructurado y que sólo será sumiso al tratamiento operatorio.

Antes de abordar el tratamiento de la rodilla artrogripósica haremos referencia al

decálogo que elaborarán LLOYD-ROBERS y LETTIN (1970) sobre la filosofía general a tener en cuenta en el tratamiento de estos pacientes.

1) Se debe de tranquilizar a los padres en el sentido de que la enfermedad no es progresiva, sino incluso mejorable, y de que estos niños poseen una inteligencia media normal o superior.

2) Que no es hereditaria.

3, 4 y 5) Se deberá de orientar a la madre sobre la importancia de su colaboración en el tratamiento de la enfermedad, explicando la estrategia general del mismo e instándola a su colaboración con el fisioterapeuta.

6) El tratamiento quirúrgico a nivel del miembro inferior deberá de ser realizado antes de los 18 meses de edad con el fin de solventar los posibles errores a nivel de caderas, rodillas y pies antes de que el niño inicie la marcha.

7) El tratamiento operatorio del miembro superior deberá de posponerse con el fin de valorar cuánto da de sí el miembro, por cuanto «estos niños, inteligentes y decididos, sorprenden por su destreza repetidamente, pese a su severo -handicap-» (LLOYD-ROBERTS).

8) Sobre la técnica quirúrgica se preferirán las operaciones liberadoras sobre las partes blandas antes de terminar el crecimiento, y las osteotomías llevarlas a cabo cuando éste haya concluido.

9) Los autores recuerdan los deficientes resultados obtenidos en los casos de hipotonía generalizada, independientemente de discutir su encuadramiento o no en este síndrome, por cuanto estos niños, aún con miembros inferiores bien alineados, son incapaces de mantener una postura erecta y de asirse con bastones, desarrollando escoliosis similares a las paralíticas. Es por ello que, en ocasiones, se deba de abandonar un

tratamiento corrector al realizar precisiones diagnósticas «a posteriori».

10) Finalmente recuerdan la necesidad del uso prolongado de ortesis que en el caso de la rodilla pueden requerir ferulación continua durante cinco años y nocturna durante otros tantos.

El tratamiento de la rodilla artrogripósica en actitud de flexión que coincida con una cadera flexa será preponderante. El objetivo será recuperar la extensión de la articulación iniciándose con manipulaciones, ortesis y yesos correctores, debiendo prolongar el tratamiento ortopédico, como antes indicábamos debido a la tendencia a la recidiva en flexión.

En el caso de formas más severas se impone el tratamiento quirúrgico, dependiendo de la edad del niño, puesto que si bien la osteotomía supracondilea encuentra su indicación al finalizar el crecimiento está contraindicada antes de la culminación del mismo, debido a la posibilidad de lesión del paquete vásculonervioso poplíteo (que puede terminar en amputación) y a la presencia de una retracción capsular que lleva a una recidiva del «genu flexo» con antecurvatum a nivel del tercio distal del muslo. SHAPIRO y BRESNAN (1982) son partidarios de un ligero acortamiento con el fin de relajar la tensión.

Los procedimientos sobre las partes blandas tendrán como objetivo la liberación de las mismas. Serán preferibles los abordajes longitudinales dobles para acceder al hueco poplíteo, diseñando «Z-plastias», disección del paquete vascular y nervioso poplíteo liberándolo bien y distalmente; realizando capsulotomía posterior y observando los grados de corrección que se obtienen; llegando a alargar o seccionar los músculos isquiotibiales y la fascia poplíteo, incluso llegando a sacrificar el ligamento cruzado posterior, teniendo siempre en cuenta que la corrección se realizará según la limitación que la brevedad del paquete vascular im-

ponga. La reconstrucción de la herida y posterior inmovilización tendrán esto en cuenta, corrigiéndose la flexión mediante yesos correctores.

En el caso de «genu recurvatum» artrogrípósico que cede mediante manipulación hasta alcanzar un punto «neutro» de extensión se mantendrá con ortesis de marcha y ferulación nocturna durante años, incluso diez.

Si se tratase de casos que remedan el «genu recurvatum» estructurado se deberá

de proceder a alargamientos del tendón del cuádriceps mediante plastias «V-Y» y capsulotomías anteriores.

Finalmente debemos de recordar las observaciones de GIBSON y URS (1970) sobre 82 pacientes artrogrípósicos operados de una serie tratada de 114 pacientes, refiriendo cómo en muchos casos es necesario repetir las operaciones liberadoras, debido a los cambios adaptativos que en el niño en crecimiento las hacen menos efectivas con el tiempo; aspecto que deberá darse a conocer a los padres antes de iniciar el tratamiento.

#### BIBLIOGRAFIA

1. ALVAREZ, E. V.; MUNTERS, M.; LEVINE, L. S.; MANES, H. y WAXMAN, J. (1980): «Quadriceps myofibrosis». *J. Bone Jt. Surg.*, 62-A, 58-60.
2. CURTIS, B. H. y FISHER, R. L. (1970): «Heritable congenital tibiofemoral subluxation. Clinical features and surgical treatment». *J. Bone Jt. Surg.*, 52-A, 1104-1114.
3. DRACHMAN, D. B. y BANKER, B. Q. (1961): «Arthrogriphosis multiplex congenita. Case due to disease of the anterior horn cells». *Arch. Neurology*, 5, 77.
4. DRUMMOND, D. S.; SILLER, T. N. y CRUESS, R. L. (1974): «Management of arthrogriphosis multiplex congenita». *AAOS Intr. Course Lectures, XXIII*, 75-95.
5. ESTEBAN MÚGICA, B. y MARTÍNEZ SÁNCHEZ, R. (1968): «¿Un caso de fibrosis de los cuádriceps y tríceps braquiales?». *Rev. Ortop. y Traumat.*, 12, 27-32.
6. ESTEBAN MÚGICA, B.; GUTIÉRREZ DE LA CUESTA, F. y MARTÍNEZ SÁNCHEZ, R. (1970): «Fibrosis muscular progresiva». *Rev. Esp. Cir. Osteoart.*, 5, 321-340.
7. FAIRBANK, T. J. y BARRETT, A. M. (1961): «Vastus intermedius contracture in early childhood. Case report in identical twins». *J. Bone Jt. Surg.*, 43-B, 326-334.
8. FENOLLOSA GÓMEZ, J. y QUILES GALINDO, M. (1969): «Retracción bilateral del glúteo mayor». *Rev. Ortop. y Traumat.*, 13, 701-708.
9. FERRONE, J. D. (1976): «Congenital deformities about the knee». *Orthop. Clin.*, 7, 323-330.
10. GIBSON, D. A. y URS, N. D. K. (1970): «Arthrogriphosis multiplex congenita». *J. Bone Jt. Surg.*, 52-B, 483-493.
11. GREEN, J. P. y WAUGH, H. W. (1968): «Congenital lateral dislocation of the patella». *J. Bone Jt. Surg.*, 50-B, 285-289.
12. GUNN, D. R. (1964): «Contracture of the quadriceps muscle. A discussion on the aetiology and relationship to recurrent dislocation of the patella». *J. Bone Jt. Surg.*, 46-B, 492-497.
13. HNEVKOVSKY, O. (1961): «Progressive fibrosis of the vastus intermedius muscle in children. A cause of limited flexion and elevation of the patella». *J. Bone Jt. Surg.*, 43-B, 318-325.
14. HOFFER, M. M. (1980): «Joint motion limitation in newborns». *Clin. Orthop.*, 148, 94-96.
15. INSALL, J. N. (1984): «Disorders of the patella». En: Insall, J. N. (director). *Surgery of the Knee*. 1.ª ed. New York, Churchill Livingstone, pp. 191-260.
16. JEFFREYS, T. E. (1963): «Recurrent dislocation of the patella due to abnormal attachment of the iliotibial tract». *J. Bone Jt. Surg.*, 45-B, 740-743.
17. KALLENBERG, D.; ROTH, W. y LEDERMAN, N. M. (1970): «Experimentelle und bakteriologische Untersuchungen zur Wahl des Spütmittels für die antibakterielle Spüllbräue». En: Rehn, J. y Schatauer, F. K. (directores). *Die posttraumatische Osteomyelitis*. Stuttgart-New York, G. Hierholzer (ed.), p. 265.
18. KERY, L. y WOUTERS, H. W. (1971): «Congenital ankylosis of joints». *Arch. Chir. Neerlandicum*, 23, 173. (Citados por RYAN et al., 1978).
19. LAGUÍA, M.; ARGÜELLES, F.; GASCÓ, J. y RUIZ DE LA CUESTA, F. (1975): «Genu recur-



- vatum congénito». *Rev. Esp. Cir. Osteoart.*, 10, 177-186.
20. LAURENCE, M. (1967): «Genu recurvatum congenitum». *J. Bone Jt. Surg.*, 49-B, 121-134.
  21. LLOYD-ROBERS, G. C. y LETTIN, A. W. F. (1970): «Arthrogriphosis multiplex congenita». *J. Bone Jt. Surg.*, 52-B, 494-508.
  22. MEHTA, M. H. (1972): «Bilateral congenital contracture». *J. Bone Jt. Surg.*, 54-B, 532-534.
  23. NIEBAUER, J. J. y KING, D. E. (1960): «Congenital dislocation of the knee». *J. Bone Jt. Surg.*, 42-A, 207-225.
  24. OBER, F. R. (1939): «Recurrent dislocation of the patella». *Am. J. Surg.*, 43, 497. (Citado por JEFFREYS, 1963).
  25. PEIRÓ, A.; FERNÁNDEZ, I. y GOMAR, F. (1975): «Gluteal fibrosis». *J. Bone Jt. Surg.*, 57-A, 987-990.
  26. PYLE, S. I. y HOERR, N. L. (1955): «*Radio-graphic atlas of skeletal Development of the Knee*». Springfield, Illinois. Charles C. Thomas, p. 51.
  27. RYAN, J. R.; PERRIN, J. C. S. y MORAWA, L. G. (1978): «Congenital synostosis of the knee». *Clin. Orthop.*, 135, 34-35.
  28. SHAPIRO, F. y BRESNA, M. (1982): «Current concepts review: Orthopaedic management of childhood neuromuscular disease. Part II: Peripheal neuropathies, Friedreich ataxia and arthrogriphosis multiplex congenita». *J. Bone Jt. Surg.*, 64-A, 949-953.
  29. SHARRARD, W. J. W. (1971): «*Pediatrics Orthopaedics and Fractures*». Oxford. Blackwell Sci. Pubt. pp. 215-220.
  30. STANISAVLJEVIC, S.; ZEMENICK, G. y MILLER, D. (1976): «Congenital, irreducible, permanent lateral dislocation of the patella». *Clin. Orthop.*, 116, 190-199.
  31. WILLIAMS, P. F. (1968): «Quadriceps contracture». *J. Bone Jt. Surg.*, 50-B, 278-284.