

La minifijación ósea externa en las malformaciones congénitas

DR. SC. RODRIGO ÁLVAREZ CAMBRAS,¹ DR. MARIO DE J. BERNAL GONZÁLEZ² Y DR. NELSON CABRERA VILTRES³

Álvarez Cambras R, Bernal González M de J, Cabrera Viltres N. La minifijación ósea externa en las malformaciones congénitas. Rev Cubana Ortop Traumatol 2000;14(1-2):102-7

Resumen

Se realizó un estudio de los distintos procedimientos quirúrgicos con el sistema de minifijación ósea externa RALCA a 74 pacientes portadores de alguna malformación congénita operados en el CCOI "Frank País" desde 1990 hasta 1999. Se presentan los resultados obtenidos con dicho procedimiento en el difícil tratamiento de estas entidades.

DeCS: ANOMALIAS MUSCULOESQUELETICAS/clasificación; ANOMALIAS MUSCULOESQUELETICAS/cirugía; PROCEDIMIENTOS ORTOPÉDICOS; FIJADORES EXTERNOS.

Las malformaciones congénitas del sistema musculoesquelético comprende una gran diversidad de deformidades. Ha sido difícil la clasificación precisa de todas ellas y hasta fecha reciente no se contaba con una nomenclatura aceptada en forma unánime. En 1837, *Geoffrey Saint-Hilaire* publicó una clasificación de las anomalías congénitas e introdujo los términos de focomelia, hemimelia y ectromelia, pero que creó un conglomerado confuso de términos. En 1961, *Frantz* y *O'Rahilly* propusieron una clasificación concisa y global basada en aspectos embriológicos y teratológicos.^{1,2}

Se conoce como malformación congénita a un defecto estructural primario resultante de un fallo localizado en el desarrollo embriológico.

Wle Demann en 1962 planteó que alrededor del 20 % de todas las malformaciones congénitas son genéticas en su origen y el 20 % son puramente exógenas. En las restantes no es posible señalar la

causa y ellas son probablemente el resultado de la interacción de factores genéticos y ambientales.³

La incidencia de las malformaciones congénitas es difícil de determinar, pues sus formas mínimas pueden no ser notificadas inmediatamente y otras aparecen años después; además, muchos embriones con malformaciones congénitas mueren en el útero.^{3,4}

Algunos autores reportan las siguientes incidencias:

- *Conway* y *Bowe* (1956): Encontraron malformaciones de la mano en 626 nacidos vivos en el hospital de New York entre 1932 y 1954.
- *Woolf* (1974): Reportó una incidencia de 1:1 064 nacidos vivos en *Sait-Lake City* entre 1951-1967.
- *Leck* (1969): Encontró 1:2 228 en Birmingham entre 1950-1952.
- *Birch* y *Lensen* (1949): Describieron 1:6 438 sólo por defecto de falla del crecimiento.

Entre 1959-1962, se reporta aumento de malformaciones congénitas (miembro superior), en Europa Central por uso de la Talidomida. Por su parte *Mildenstein* (1964), encontró una frecuencia

¹ Doctor en Ciencias. Profesor Titular de Ortopedia y Traumatología. Director.

² Especialista de I Grado en MGI, Ortopedia y Traumatología.

³ Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Jefe de Servicio de Miembros Superiores, Microcirugía y Minifijación externa.

de aplasia de extremidades de 0,3 a 0,7 % de 917 804 nacimientos en el período de 1950-1959.

Se han reportado diferencias entre los pacientes de raza blanca y la negra; por ejemplo la polidactilia es más frecuente en la raza negra (*Altemus y Ferguson*). En contraste con la sindactilia que aparece más en la raza blanca.¹⁻⁴

En general el tratamiento de las malformaciones congénitas puede ser conservador o quirúrgico. La forma más utilizada de tratamiento conservador son las férulas usadas desde el nacimiento, durante el período preoperatorio y posoperatorio y las mismas pueden ser pasivas o activas, y estas pueden ser realizadas tanto por el fisioterapeuta como por la madre, varias veces al día.

La elección de un tratamiento quirúrgico debe estar guiada más por el mejoramiento de la función del miembro que de su apariencia. No se debe sacrificar la función si es buena con aras de una mejoría cosmética. El tratamiento quirúrgico en la mayoría de los casos no es bien combatido. Resulta alentador la introducción de la fijación externa y la microcirugía en este tratamiento.

Muchos autores opinan que el tratamiento quirúrgico debe ser tan temprano como sea posible, mientras que otros abogan por operar cuando el crecimiento se ha completado.⁵⁻⁷

Discusión

Desde 1979 se comienza a utilizar en el CCOI "Frank País" el sistema de minifijación externa del Prof. Dr. Sc. Rodrigo Álvarez Cambras como respuesta a los problemas que se planteaban en los huesos cortos y en las pequeñas articulaciones. Este sistema permite la elaboración de diferentes montajes de minifijación externa que pueden ser utilizados en varias patologías, tanto traumáticas como ortopédicas.

En este centro de investigación desde 1990 a 1999 fueron operados 74 pacientes con malformaciones congénitas en los que se aplicaron, como parte del tratamiento quirúrgico, algunos de los montajes de minifijación externa. Estas malformaciones se localizan más frecuentemente en el miembro superior (46 pacientes) para el 62,2 % y dentro de todas ellas la mano zamba congénita (29 pacientes) lo que se presentó el 39,9 % y el pie varo equino residual (21 pacientes) que equivale al 28,9 %. Estas fueron las de mayor frecuencia (tabla 1).⁸

TABLA 1. Malformaciones congénitas. 1990-1999

Malformaciones congénitas	No.	%
- Mano zamba	29	39,2
- Pie varo equino residual	21	28,6
- Contractura codo	3	4,05
- Acortamiento hueso mano y pie	6	8,10
- Aplasia de cúbito	2	2,7
- Enf. Madulung	2	2,7
- Hipoplasia de húmero	2	2,7
- Escápula elevada	5	6,7
- Contractura flexión rodilla × artrogriposis	3	4,10
- Ps. Artrosis congénita tibia	1	1,3

En relación con el sexo, existe un predominio en el masculino (52 pacientes) para el 70,3 %. Se plantea que las malformaciones congénitas son más frecuentes en este sexo a razón 2:1 con el opuesto, según *Slmün L*; esto coincide con nuestro estudio⁹ (fig. 1).

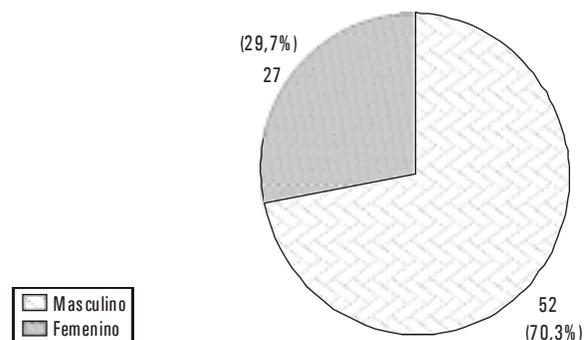


FIG. 1. Comportamiento de las malformaciones congénitas según el sexo.

En cuanto a la raza, aproximadamente la 5ta. parte de las malformaciones congénitas pertenecen a la blanca, visto en 55 pacientes (74,4 %); un 16,2 % (12 pacientes) se dan en la mestiza y 7 (9,4 %) pertenecen a la raza negra. En Cuba por su alto índice de mestizaje es difícil establecer diferencias raciales, pero la observación realizada coincide con los datos del censo de población y vivienda realizado en 1981¹⁰ el que reportó que existe un predominio de la raza blanca (66 %), mestiza (21,9 %) y negra (12 %). No existen pruebas suficientes para establecer de forma categórica que las malformaciones congénitas predominan en una raza específica^{2,11,12} (fig. 2).

La mayoría de nuestros pacientes 58 (78,4 %) presentaban una afección unilateral; el lado derecho 32 pacientes (43,2 %) es el más afectado. No se

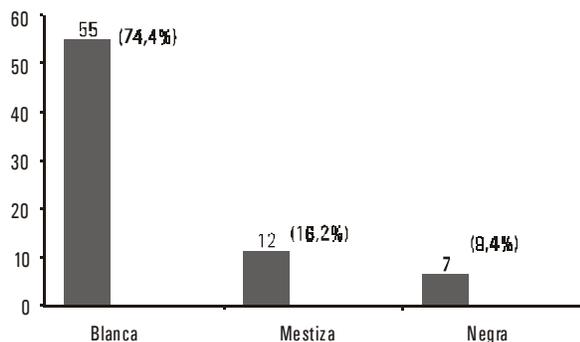


FIG. 2. Comportamiento de las malformaciones congénitas según la raza.

recoge ningún dato en la literatura que nos relacione este elemento con la incidencia o prevalencia de las malformaciones congénitas (Tabla 2).

El diagnóstico de las malformaciones congénitas en muchos de los casos se realiza desde la etapa final (intrauterino); de ahí que la mayoría de los casos reciban una atención especializada desde edades tempranas de la vida, reciben el tratamiento quirúrgico mucho antes de que se establezcan deformidades invalidantes o irreversibles.¹³ La mayoría de los pacientes 53 (71,6 %) fueron operados entre los 5 y 14 años, edades en las que aún no se habían establecido, en mucho de los casos, deformidades óseas que podrían comprometer la función del miembro, lo que ocasionó que muy pocos pacientes 10 (13,5 %)

arribaran al final del crecimiento sin haber recibido un tratamiento que mejorara las posibilidades funcionales del miembro afecto; esto es debido al abandono familiar o a un mal manejo de la enfermedad. En otras partes del mundo como sabemos, a estos dos factores, se les añaden las dificultades del Sistema de Salud, para el diagnóstico precoz de estas enfermedades y el alto costo de su tratamiento (tabla 3).

Todos los pacientes fueron tratados quirúrgicamente y en ellos se utilizó, como parte del tratamiento, algunos de los montajes del sistema de minifijación externa. Estos minifijadores son capaces de realizar las mismas funciones (compresión, distracción, estabilización, transportación) que los maxifijadores del Profesor Rodrigo Álvarez Cambras. De acuerdo con la malformación congénita y la función del minifijador, la ligamentotaxia fue el proceder más utilizado, en 58 pacientes (78,4 %) fundamentalmente en la mano zamba congénita y el pie varo equino residual. En la mano zamba congénita la ligamentotaxia se ha venido aplicando desde 1983. La técnica quirúrgica consta de dos tiempos: un primero donde se realiza ligamentotaxia y distracción progresiva a razón de 1 mm/día por el lado cóncavo de la deformidad y 0,5 mm/día por el lado convexo hasta que se logre la posición neutra de la muñeca; posteriormente se realiza el segundo, que consiste en practicar la dicotomía del cúbito.

TABLA 2. Localización de la malformación congénita

Localización	Mano zamba	Cont. codo	Acortam.		Madelung	Hipop. húm.	Escáp. elev.	PVE resi.	Cont. flex. rod.	Ps artro. cong	Total/	%
			hueso mano y pie	Aplasia cúbito								
D	13	1	3	1	1	1	3	7	1	1	32/43,2	
I	11	2	2	1	1	1	2	5	1	-	26/35,1	
B	5	-	1	-	-	-	-	9	1	-	16/21,7	
Total	29	3	6	2	2	2	5	21	3	1	74/100	

TABLA 3. Edad en que recibieron tratamiento quirúrgico

Edad	Mano zamba	Cont. codo	Acortam.		Madelung	Hipop. húm.	Escáp. elev.	PVE resi.	Cont. flex. rod.	Ps artro. cong	Total/	%
			hueso mano y pie	Aplasia cúbito								
Hasta 4 años	5	1	-	-	-	-	2	1	2	-	11/14,9	
5-9	12	2	-	2	-	-	2	10	1	1	30/40,5	
10-14	8	-	3	-	2	1	1	8	-	-	23/31,0	
+ 14	4	-	3	-	-	1	-	2	-	-	10/13,6	
Total	29	3	6	2	2	2	5	21	3	1	74/100	

TABLA 4. Función realizada por el minifijador externo RALCA

Malformación	Estabilización siempre	Transportación	Distracción	Ligamentotaxia
Mano zamba	-	-	X	X(29)
Contractura codo	-	-	X	X(3)
Acortamiento hueso mano	-	X	-	-
Aplasia del cúbito	-	X	-	-
Madelung	-	-	X	X(2)
Hipoplasia húmero	-	X	-	-
Escápula elevada	-	-	X	-
PVE residual	-	-	X	X(21)
Cont. flexión	-	-	-	X(3)

El pie varo equino congénito es la malformación congénita más frecuente en nuestro medio, pero este tratamiento sólo se aplica en los pies varo equino congénito, espásticos, artrogriposis o mielo meningocele que hayan tenido un mal seguimiento, un tratamiento tardío de la enfermedad o un fracaso del tratamiento quirúrgico. En esta enfermedad, este proceder de minifijación externa constituye el complemento de algún tratamiento quirúrgico como elongación de partes blandas (Z plastias, osteotomías tarsianas, enucleación del cuboides, etc). La distracción y la ligamentotaxia fueron los procedimientos más utilizados generalmente combinados en malformaciones como contractura congénita del codo, escápula elevada, enfermedad de Madelung. En tercer lugar, la función de transportación ósea que se realizó en todos aquellos casos en que existía un acortamiento congénito de algún hueso donde se realizó elongación ósea practicando una callotaxis de forma lenta, progresiva y dosificada a razón de 0,5 mm/día (tabla 4).

El tiempo promedio en que se mantuvo el minifijador externo fue de 12 sem. y esto está relacionado con el proceder utilizado y la presencia de complicaciones. El tiempo menor resultó ser el de 8 sem. En la escápula elevada congénita en el que se realiza un descenso lento y progresivo de ella. En los casos de elongación ósea, ligamentotaxia, el tiempo promedio depende del ritmo de distracción progresiva y que no aparezcan signos de formación de callo óseo o alteraciones neurovasculares que pudieran detener el procedimiento (tabla 5).

Los resultados de la utilización de los diferentes montajes de minifijación externa en el tratamiento quirúrgico de las malformaciones congénitas fueron valorados desde el punto de vista de la mejoría estética y funcional en buenos 63 pacientes, lo que representa (85,1 %); regular 9 (12,1 %) y malos 2 (2,8 %) como se refleja en la tabla 6. Los

TABLA 5. Tiempo promedio que tuvo minifijador externo

Malformación	Tiempo
Mano zamba	-
Contractura codo	-
Acortamiento hueso mano	4 sem.
Aplasia del cúbito	-
Madelung	-
Hipoplasia húmero	-
Escápula elevada	1 1/2 m.
PVE residual	3 m
Cont. flexión rodilla	3 m
Acortamiento metatarsiano	3 m
Ps. Artrosis congénita tibia	-

clasificados con el resultado de malo están relacionados con: tratamiento en edades tardías, mal manejo de los pacientes, técnica quirúrgica mal empleada y la gravedad de la lesión preexistente.

Los resultados buenos dependen de un diagnóstico precoz, el uso de órtesis que impidan el aumento progresivo de la deformidad y el tratamiento quirúrgico oportuno.

Se presentaron complicaciones en 20 pacientes (27 %), la más frecuente resultó la sepsis superficial alrededor de los orificios por donde penetraban los alambres del minifijador externo. En algunos casos en los que el uso del minifijador externo se mantuvo por más de 16 sem que fueron 3 pacientes (4 %), se presentó osteítis. Hubo un caso de PVE en que se produjo recidiva de la lesión con rigidez articular que lo llevó a una artrodesis del tobillo, por lo que se considera este resultado como malo. En dos casos de mano zamba, se produjo fractura del cúbito al momento del 2do. tiempo quirúrgico, cuando se realizaba la dicotomía, lo que fue tratado con tornillos (tabla 7).

TABLA 6. Resultados

Malformación	Bueno	Regular	Malo	Total
Mano zamba	25	3	1	29
Contractura codo	3	-	-	3
Acortamiento hueso mano	4	2	-	6
Aplasia del cúbito	2	-	-	2
Madelung	1	1	-	2
Hipoplasia húmero	1	1	-	2
Escápula elevada	5	-	-	5
PVE residual	19	1	1	21
Cont. flexión rodilla	3	-	-	3
Ps. Artrosis congénita tibia	-	1	-	1
Total	63 (85,1 %)	9 (12,1 %)	2 (2,8 %)	74 (100 %)

TABLA 7. Complicaciones

Complicaciones	No.	%
Sepsis superficial	7	10
Osteítis	3	4
Pseudoartrosis	3	4
Angulación foco osteotomía	2	2,7
Fractura del cúbito	2	2,7
Rigidez articular	1	1,4
Recidiva deformidad	1	1,4
Total	20	27

En conclusión, después de una década de trabajo en la aplicación de los diferentes montajes del sistema de minifixación externa RALCA y de su aplicación en el tratamiento quirúrgico observamos que diferentes malformaciones congénitas reportan las ventajas siguientes:

1. Permite la corrección quirúrgica en edades tempranas.
2. Permite la reducción lenta y progresiva de la deformidad.
3. Logra mejoría estética sin perder la movilidad.
4. Evita deformidades fijas con trastornos psíquicos y funcionales para el paciente.
5. Permite la rehabilitación precoz desde antes del tratamiento quirúrgico.

Summary

A study of the different surgical procedures with the RALCA osteal minifixation system was conducted in 74 patients carriers of some congenital malformation that were operated on at "Frank

País" International Scientific Orthopedic Complex from 1990 to 1999. The results obtained with such a procedure in the difficult treatment of these entities are shown.

Subject headigns: MUSCULOSKELETAL ABNORMALITIES/ classification; MUSCULOSKELETAL ABNORMALITIES/ surgery; ORTHOPEDIC PROCEDURES; EXTERNAL FIXATORS.

Résumé

De 1990 à 1999, une étude des différents procédés chirurgicaux dans le système de minifixation osseuse externe RALCA appliqué à 74 patients atteints d'une certaine malformation congénitale et opérés dans le CCOI " Frank País " a été effectuées. Les résultats obtenus avec un tel procédé dans le traitement difficile de ces entités ont été présentés.

Mots-clés: ANOMALIES MUSCULO-SQUELETTIQUES/ /classification; ANOMALIES MUSCULO-SQUELETTIQUES/ /chirurgie; PROCÉDÉS ORTHOPÉDIQUES; FIXATEURS EXTERNES.

Referencias bibliográficas

1. Tachdjian MO. Ortopedia pediátrica. 2da. ed. México DF: Nueva Editorial Interamericana, 1994;v1:117-8.
2. Frantz CH, O'Rahilly R. Congenital skeletal limb deficiencies. J Bone Joint Surg 1961;43(A):1202-6.
3. Fraser FC. Cause of congenital malformation in human being. J Chron Dis 1957;10:97.
4. Flatt AE. A test classification of congenital anomalies of the upper extremity. Surg Clin North Am 1970;50:509-16.
5. Buck-Gramcko D. Radialization as a new treatment for radial club hand. J Hand Surg 1985;10(A):964-8.
6. Canale Terry S. Campbell: cirugía ortopédica. 9na. ed. Madrid: Harcourt Brace, 1998;v1:937-52,1061-73.
7. Define D. Treatment of congenital radial club hand. Clin Ortop 1970;73:153.

8. Álvarez Cambras R. Tratado de cirugía ortopédica y traumatología. La Habana: Editorial Pueblo y Educación, 1985;t2:1-7.
9. Simún L. Contribution to the research of malformation of the hand. Acta Chir Plast 1970;12(3):170-6.
10. Resultados definitivos del censo de población y vivienda de 1981. Gramma, 1983;19(175):4-5.
11. Pellegrini VD. Care of the child with congenital hand deformities. *In*: Everts CMc. Surgery of the musculoskeletal system. 2da. ed. New York: Churchill Living-stone, 1990;t1:1001-85.
12. Arvo N. External fixation in the treatment fracture of the long bone. Orthop Rev 1988;(6):19-20.
13. Ceballo Mesa A. La fijación externa de los huesos. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1983;15-20.

Recibido: 24 de abril del 2000. Aprobado: 18 de mayo del 2000.

Dr. *Sc. Rodrigo Álvarez Cambras*. Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País". Avenida 51 No. 19603 e/ 196 y 202. La Lisa. Ciudad de La Habana, Cuba.