PRESENTACIÓN DE CASO

Rótula bicapa bilateral

Bilateral Double-Layered Patella

Rotule à double couche bilatérale

Luis Oscar Marrero Riverón, Osana Vilma Rondón García, Liván Peña Marrero, Haysell López Díaz, Alina García García, Bárbara Susana Nuviola Tejeda, Roberto Miranda Barrabia,

RESUMEN

Se presenta un escolar masculino de 12 años de edad, talla de 155 cm y 45 kg de peso que es traído a consulta externa de Ortopedia y Traumatología por presentar discreto aumento de volumen doloroso en ambas rodillas, profundo, en cara posterior de la rótula al movilizarla y al presionar sobre ella (en flexión y en extensión). Aumenta al subir y bajar escaleras. Signo de la butaca positivo y sensación de crepitación o chasquido. Se realizan estudios imaginológicos que conjuntamente con el cuadro clínico permiten llegar al diagnóstico.

Palabras clave: rótula; patela bicapa; displasia epifisaria múltiple; diagnóstico.

ABSTRACT

We present a 12-year-old male schoolchild, 155 cm in height and weighing 45 kg, who is brought to the outpatient clinic of Orthopedics and Traumatology for presenting a discreet increase in painful volume in both knees. His pain is deep in the posterior face of the patella, when mobilizing and pressing (in flexion and extension). It increases when going up and down stairs. The sign of the armchair is positive and

¹ Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País". La Habana, Cuba.

¹¹ Hospital Pediátrico Docente "William Soler". La Habana, Cuba.

there is a crackling or clicking sensation. Imaging studies and the clinical examendorsed diagnosis.

Keywords: kneecap; bilateral double-layered patella; multiple epiphyseal dysplasia; diagnosis.

RÉSUMÉ

Un écolier âgé de 12 ans, avec 155 cm de taille et 45 kg de poids, vu en consultation externe d'orthopédie et traumatologie pour légère augmentation du volume des deux genoux, avec douleur profonde si mobilité ou pression (en flexion et extension) au côté postérieur de la rotule, est présenté. La douleur augmente à la montée-descente des escaliers. Le signe du cinéma est positif, et il y a aussi une sensation de crépitation ou claquement. On fait des études d'imagerie permettant, conjointement avec l'examen clinique, de faire un diagnostic.

Mots-clés: rotule; rotule à double couche bilatérale; dysplasie épiphysaire multiple; diagnostic.

INTRODUCCIÓN

La displasia epifisaria múltiple (DEM) es un tipo de condrodisplasia causada por un desorden de la osificación endocondral asociado con hipoplasia del cartílago epifisario de los huesos tubulares; las vértebras son esencialmente normales.¹ Las alteraciones son bilaterales, simétricas y más extensas en los miembros inferiores, siendo las caderas y las rodillas las articulaciones más severamente afectadas.² Ambos sexos se afectan por igual. Se clasifica como una displasia esquelética heterogénea,³ las mutaciones se encuentran en genes responsables de la codificación la matriz proteica cartilaginosa oligomérica, el colágeno tipo IX y la matrilin-3.⁴

La DEM se transmite de forma autosómica dominante (DEM tipos 1, 2, 3 y 6, mutación en el gen *COMP*, *COL9A2*, *COL9A3* y *COL9A1*, respectivamente) y de forma autosómica recesiva (rDEM o tipo 4, mutación en el gen *DTDST*).⁵⁻⁷ También se transmite de forma autosómica dominante por mutación en el gen MATN-3.⁸ Se han sugerido otros *loci* para pacientes que no muestran alguna de las mutaciones antes mencionadas.⁹

La rótula o *patella* es un hueso sesamoideo grande que se forma por osificación endocondral; por consiguiente, defectos en los componentes de la matriz cartilaginosa extracelular pueden dañar la osificación y resultar en anomalías radiográficas como rótula hipoplásica, múltiples centros de osificación o rótulas multipartitas.¹⁰

La rótula de dos capas (bicapa) es una forma muy infrecuente de rótula partita, un grupo de anomalías del desarrollo de la rótula. Estas se dividen en cinco grupos o tipos: 11

- 1. Separación marginal de elementos, superior y usualmente lateral (uno, dos, o tres fragmentos).
- 2. Un pequeño fragmento (ossicle) en el borde lateral o medial de la rótula.
- 3. Rótula dividida en componentes superior e inferior por un septum transversal.
- 4. Rótula dividida en dos componentes por un septum sagital.
- 5. Un septum coronal divide a la rótula en dos elementos: anterior y posterior.

La rótula bicapa fue descrita originalmente en 1925 por Buttner,^{2,11} y es considerada un signo patognomónico de la DEM;^{10,11} consiste en dos segmentos de rótula: anterior y posterior, al ser esta dividida por un septum coronal, ^{1,2,12-16} se produce por una mutación en el gen *DTDST* en la rDEM.^{7,17} Puede ser asintomática o producir una variedad de síntomas clínicos como el dolor anterior de la rodilla.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta un escolar masculino de 12 años de edad, que es traído a consulta externa de Ortopedia y Traumatología por presentar discreto aumento de volumen doloroso en la cara anterior de ambas rodillas desde hacía aproximadamente un mes de evolución, el cual se intensificaba con los movimientos y los ejercicios físicos; había sido tratado con crioterapia, analgésicos antiinflamatorios y reposo relativo.

Antecedentes patológicos personales: El paciente niega la existencia de antecedentes patológicos personales.

Antecedentes patológicos familiares: El paciente niega antecedentes patológicos familiares, así como la consanguinidad de padres.

Examen físico:

Talla: 155 cm

Peso: 45 kg

Facies: La facies no muestra signos característicos de enfermedad genética, el paladar no está hendido, las orejas son de configuración e implantación normales. Las proporciones del cuerpo están dentro del rango de la normalidad. Las manos no muestran braquidactilia, y su longitud total es normal, la movilidad articular no está limitada.

Genus valgus, aumento de volumen de ambas rodillas, de escasa magnitud. Braquiclinodactilia del grueso artejo bilateral, descenso del arco longitudinal interno y valgo del retropié valgo bilateral. Acortamiento de III y IV dedos izquierdos (Fig. 1).

Dolor profundo en cara posterior de la rótula, al movilizarla y al presionar sobre ella (en flexión y en extensión), aumenta al subir y bajar escaleras. Signo de aprehensión positivo.

No existía limitación de la flexoextensión de las rodillas, ni excursión anormal de las rótulas.

Signo de la butaca positivo.

Pruebas para meniscos (McMurray, Appley) y ligamentos normales.

Sensación de crepitación o chasquido.

Estudios complementarios:

Estudios serológicos: normales

Cariotipo: 46 XY



Fig. 1. Aspecto clínico. Presencia de Genus valgus, braquiclinodactilia del grueso artejo bilateral, braquidactilia de III y IV dedos del pie izquierdo y pie plano valgo.

Radiografías:

inicialmente se realizaron radiografías de ambas rodillas con carga de peso en vistas anteroposterior y lateral, vistas axial de rótula y de túnel fémoro-tibial. Ausencia de aspecto displásico del fémur distal y de la tibia proximal; alisamiento de las superficies articulares; no alteraciones rotulianas en la vista anteroposterior.

Presencia de "dos porciones" de rótula -anterior y posterior- de desigual tamaño y forma en la vista lateral (<u>Fig. 2</u>).

Pie plano valgo bilateral. Braquimetatarsia de III y IV metatarsianos izquierdos. No escoliosis ni platispondilia.



Fig. 2. A. Radiografía simple de ambas rodillas. B. Vista lateral de la rodilla derecha. C. Vista lateral de la rodilla izquierda.

Una vez visualizadas las radiografías iniciales se realizaron vistas laterales en diferentes grados de flexión: 0°, 30°, 45° y 90° (Figs. 3 y 4). La capa posterior de la rótula izquierda se desplaza con los movimientos de la rodilla.

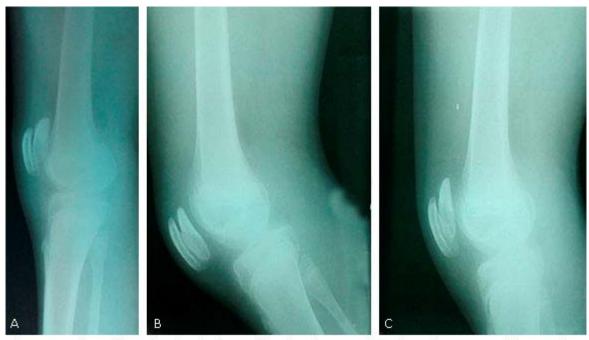


Fig. 3. Radiografías simples de la rodilla derecha. A. Vista lateral en extensión. B. Vista lateral a 90º de flexión. C. Vista lateral a 30º de flexión. Se visualiza desplazamiento de la capa posterior o interna.



Fig. 4. Radiografías simples de la rodilla izquierda. A. Vista lateral en extensión. B. Vista lateral a 90º de flexión. C. Vista lateral a 30º de flexión. No se visualiza desplazamiento de la capa interna.

Resonancia magnética:

En la rodilla derecha, ambos segmentos poseen cartílago articular propio y el segmento anterior está bipartito (<u>Fig. 5</u>). El segmento anterior está alojado en el espesor del cuádriceps y del tendón rotuliano y posee su propia capa de cartílago hialino articulando (enfrentando) con el segmento posterior. El segmento posterior forma la superficie articular que se enfrenta a la tróclea, está unido al tendón del cuádriceps, pero no al ligamento (tendón) rotuliano.



Fig. 5. Imágenes de resonancia magnética de la rodilla derecha. A. Corte T1. B. Corte T2, C. Stir, D. Corte coronal.

En la rodilla izquierda, ambos segmentos poseen cartílago articular propio y el segmento posterior está bipartito con un pequeño fragmento superolateral (Eric Sauper tipo III). Ambas capas de la rótula están unidas al mecanismo extensor de la rodilla (Fig. 6).



Fig. 6. Imágenes de resonancia magnética de la rodilla izquierda. A. Corte T1. B. Corte T2. C. Stir, D. Corte coronal.

Ambas rodillas mostraban señal de fluido sustituyendo a la almohadilla grasa suprapatelar normal, lo cual asumimos como la causa del dolor debido al pinzamiento con la tróclea femoral. No se encontró condropatía significativa.

DISCUSIÓN

Hacia los 39 días de la gestación se inicia la formación de los cóndilos femorales, ya es reconocible el blastema ente el fémur y la tibia y se hace visible una primera condensación celular dentro del ligamento, la cual más tarde se diferenciará como la rótula.

Aproximadamente a los 45 días de la gestación, los cóndilos femorales y tibiales aparecen como figuras cartilaginosas diferenciadas que se funden con las capas

condrogénicas de la interzona. La rótula se halla en proceso de condrificación en su localización definitiva en el seno del ligamento rotuliano.

En el 77 % de los niños la osificación de la rótula se produce a partir de un único centro de osificación (que aparece entre los 4 y 6 años de edad), en el 23 % restante a partir de 2 o 3 núcleos. 18,19 Los centros secundarios generalmente aparecen hacia los 12 años de edad. La mayoría de los centros de osificación se fusionan entre sí, pero aproximadamente del 2 % al 6 % permanecen disociados y como resultado aparecen las rótulas bi-, tri- o multipartitas. 18

La fragmentación ocurre entre el 2 % y 5 % de la población, es más frecuente en el sexo masculino (relación 9:1),^{2,18} la bipartita es la más frecuente, de la cual el 50 % es bilateral.^{17,18} Eric Saupe, en 1921,¹⁸ clasifica a la rótula bipartita, según la localización radiográfica del centro accesorio de osificación, en tres tipos:

Tipo I: se localiza en el polo inferior (5 %), línea divisoria transversal en el tercio inferior de la rótula.

Tipo II: se localiza en el margen lateral (20 %), línea divisoria es longitudinal y la rótula queda dividida en un fragmento externo de $\frac{1}{4}$ de su tamaño total y uno interno de $\frac{3}{4}$.

Tipo III: se localiza en el polo superior externo (75 %), la línea divisoria es oblicua y la rótula queda dividida en un gran fragmento inferomedial y uno pequeño superolateral.

A pesar de la aparente discontinuidad radiográfica la rótula y el fragmento accesorio están íntimamente ligados por la continuidad cartilaginosa y por un sólido tejido fibrocartilaginoso (sincondrosis) interpuestos entre el fragmento accesorio y el cuerpo de la rótula.

Habitualmente asintomática, la rótula bipartita constituye un hallazgo radiográfico fortuito; 18-20 puede devenir dolorosa después de un traumatismo directo o de microtraumas repetitivos, generalmente en adolescentes varones que practican deportes. La existencia de un síndrome rotuliano en conjunto con una rótula bipartita es actualmente bien conocido.²⁰

La más usual forma de presentación es el dolor en la cara anterior de la rodilla lo que puede estar relacionado con una caída, un puntapié o un trauma indirecto mientras se monta bicicleta o se sube colinas. ¹⁸ Puede comenzar inmediatamente o de forma gradual. Se reporta en la mayoría de las actividades en las que se realiza extensión de la rodilla como correr, subir escaleras o saltar y puede estar asociado con sensación de "salida" de la rótula.

El examen físico puede ser normal o solamente mostrar una inflamación localizada sobre el fragmento accesorio. El signo clínico más frecuentemente encontrado es el dolor a la presión sobre el fragmento accesorio (lo que eliminaría otras causas de gonalgia).

La rótula de doble capa puede producir una amplia variedad de problemas clínicos que incluyen el dolor en la cara anterior de la rodilla (motivo de consulta del paciente objeto de estudio), luxación de rótula, etc.^{14,15} En ocasiones, existe un retraso y movimiento doloroso del segmento posterior que no posee inserción tendinosa (como el caso que nos ocupa) lo que es causa de chasquido doloroso de la rótula entre los 30°-40° de flexión.^{11,13}

La presencia de chasquido rotuliano doloroso no es necesaria para el diagnóstico de rótula bicapa. Puede ser considerada como un signo clínico adicional que indicaría la necesidad de tratamiento quirúrgico de los casos al ser expresión de segmento intraarticular móvil. 13

La rótula de doble capa, según *García Mata S*, puede presentarse de forma parcial o incompleta simulando una fractura incompleta.¹⁴

La separación traumática de la rótula partita es rara y la fractura a través de ella es aún más rara. Un episodio traumático puede romper la integridad de la zona fibrocartilaginosa entre la rótula y el fragmento partito. Entre los fragmentos ocurren movimientos relativos.

En el niño y el adolescente existen diferentes causas de rodilla dolorosa:

Traumáticas:

- · Fractura ósea aguda.
- · Fractura oculta del hueso subcondral.
- · Lesiones focales del cartílago articular.
- . Pseudoartrosis.

No traumáticas:

- · Dolor femoropatelar.
- · Osteocondritis disecante.
- · Enfermedad de Osgood-Schlatter.
- · Menisco discoide.
- · Plica sinovial.
- · Osteoma osteoide.

La rótula de dos capas es una entidad diferente de la rótula con múltiples centros de osificación lo cual ocurre como una variante normal, aunque a menudo se fusionan y forman una rótula única. *Lachman RS*²¹ nombró rDEM "patella multicapa" al hallazgo radiográfico de múltiples centros de osificación de la rótula en los pacientes y sugirió que estos deben ser evaluados en busca de rótula multicapas mediante radiografía lateral de la rodilla, así como buscar braquidactilia, pie varo equino con metatarso *adductus*.

La rótula bicapa solo puede ser identificada -rutinariamente- en la radiografía lateral de la rodilla, por ser la separación en el plano coronal, al contrario de otras formas de separación (variantes normales) que se observa en la vista anteroposterior. ¹⁰ La vista axial de la rótula también permite la identificación de las capas en la rótula bicapa.

En nuestro caso, al igual que en la mayoría de los casos de rDEM persiste la separación de los dos núcleos de osificación en la adultez sin fusionarse.²² Nakashima

 E^{23} mostró con la vista radiográfica lateral de la rodilla la persistencia de la separación de los dos núcleos de osificación en un niño de 12 años de edad con DEM y mutación en COL9A2.

En el caso presentado por *Goebel S* 13 al realizar los movimientos de flexoextensión se producía un resalto visible de la rótula acompañado de chasquido entre los 30° y 40° de flexión, todo lo cual volvía a la normalidad cuando se pasaba de los 40° de flexión; a lo que denominó "chasquido rotuliano doloroso".

Mientras que a 0° de flexión de la rodilla las capas permanecen alineadas, entre los 30° y 40° de flexión la capa posterior de la rótula discurre por la tróclea femoral y se desplaza, pero más allá de los 40° de flexión de la rodilla la capa posterior regresa a su posición y las dos capas aparecen alineadas. El fenómeno de rótula chasqueante (del inglés, *patella snapping phenomenon*) aparece durante el examen físico del paciente y se puede demostrar radiográfica y artroscópicamente.¹³

La imagen de resonancia magnética (IRM) constituye en la actualidad el estudio de imágenes más importante en la evaluación de las alteraciones del sistema musculoesquelético, y es particularmente sensible en alteraciones de la médula ósea y en la detección y caracterización de una amplia variedad de afecciones de las partes blandas.

Las imágenes de resonancia magnética son útiles en el estudio de la rótula bipartita sintomática.²⁴ La hipointensidad de señal, la ausencia de edema medular y de hemorragia circundante es más característico de la rótula bipartita que de la fractura aguda. En la rótula bipartita dolorosa mostrará hiperseñal en T2 en el interior del fragmento accesorio (Fig. 7).

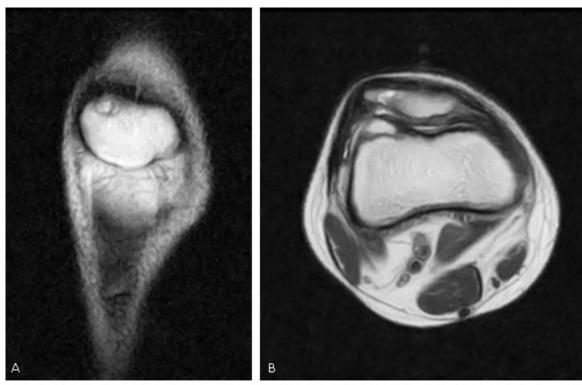


Fig. 7. Rótula bipartita. Imágenes de resonancia magnética. A. Corte sagital T1. B. Corte axial T1. Defecto óseo en el polo superoexterno de la rótula.

Se pueden utilizar varias secuencias de imágenes aisladas o en combinación, en el Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País" tenemos como protocolo

estándar utilizar secuencias en T1, T2, STIR (supresión grasa) y densidad protónica (DP) en los planos sagital, axial y coronal. Se dispone de protocolos específicos como: T2-Gre-2D-coronal (detectar sangre); Pd+T2-Fse-coronal (comparar la intensidad de señal de la lesión en diferentes secreciones); T1-dixon-sagital (se unen varias secuencias combinadas).

El segmento anterior de la rótula en el reporte de *Milants A*² muestra una configuración bipartita en sí misma: rótula bipartita tipo 3 con un pequeño fragmento superolateral.

La resonancia magnética aporta una gran información preoperatoria: cartílago articular patelo-femoral, sitios de inserción del mecanismo extensor y ligamentos, retináculos y alineamiento del tubérculo tibial con respecto a la tróclea. En el paciente reportado por *Nguyen MD*¹¹ permitió observar en la rodilla con una rótula bicapa cómo las inserciones del mecanismo extensor y el complejo retinacular están limitadas a la capa anterior, por lo que se necesita la fusión para prevenir el movimiento independiente de la capa posterior articular, de esta forma aporta una gran información preoperatoria.¹¹

Se ha encontrado asociación de la displasia epifisaria múltiple con el antepié adductus y varo equino.²⁵ La DEM generalmente se diagnostica en la adolescencia y los pacientes con afección moderada suelen tener una estatura normal, como el paciente que nos ocupa.

Vatanavicharn N, ¹⁰ luego de su búsqueda en el Registro Internacional de Displasias Esqueléticas (del inglés, *International Skeletal Dysplasia Registry*) no encontró casos de patella bicapa en otras displasias que no sean MED recesiva y su caso de pseudoacondroplasia.

Las displasias esqueléticas constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades de causa genética donde existe desorganización de la estructura celular, que evolucionan con anomalías en la estructura, la densidad, la función, el tamaño o la forma de los huesos. El término displasia esquelética se utiliza para denominar procesos que implican defectos generalizados provocados por alteraciones intrínsecas del hueso.

Las displasias esqueléticas tienen como elementos comunes:

- · Orientación horizontal de las trabéculas primarias adyacentes a la fisis.
- · Baja estatura (proporcional o no).
- · Máxima expresión en la infancia y la adolescencia.
- · Lesiones extraesqueléticas asociadas.
- · Amplio espectro de alteraciones del proceso cognitivo.
- · Pronóstico muy variable.

Cuando la rótula de dos capas es móvil y sintomática, la intervención quirúrgica debe ser considerada. La fusión de los dos segmentos de la rótula ha sido el método más eficaz, manteniendo la función de ambos segmentos; 13,15 además se puede realizar la resección de uno o ambos segmentos.

Se ha descrito la escisión de la capa posterior de la rótula dando como resultado, 1 año después de la cirugía, una rodilla no dolorosa y sin chasquido, aunque con considerable crepitación patelo-femoral.²⁶ Pero, teniendo en cuenta que la capa anterior de la rótula está embebida en el espesor del tendón del cuádriceps y que la posterior forma la superficie articular, la fusión de las capas se debe llevar a cabo para preservar ambas funciones.

La superficie de ambas capas está cubierta por tejido fibrocartilaginoso. Después del desbridamiento el hueso remanente se decortica y luego las capas se fusionan entre sí. Tornillos AO de pequeño fragmento²⁷ o tornillos interferenciales de doble rosca sin cabeza han sido empleados como métodos de fijación. ^{11,13} El injerto óseo desmineralizado mezclado con plasma rico en plaquetas autólogo puede rellenar el espacio entre las capas y coadyuvar a la fusión. ¹¹

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1. Rubenstein JD, Christakis MS. Case 95: Fracture of Double-layered Patella in Multiple Epiphyseal Dysplasia. Radiology. 2006; 239(3): 911-3.
- 2. Milants A, Maeseneer M de, Mey J de. Double-Layered Patella (DLP) in Multiple Epiphyseal Dysplasia (MED). Journal of the Belgian Society of Radiology. 2017;101(1):8, pp. 1-3, DOI: https://doi.org/10.5334/jbr-btr.1219
- 3. Brown RR, Monsell F. Understanding the skeletal dysplasias. Clin Orthop. 2003; 17: 44-55.
- 4. Czarny-Ratajczak M, Lohiniva J, Rogala P, Kozlowski K, Perala M, Carter L, et al. A mutation in COL9A1 causes multiple epiphyseal dysplasia: further evidence for locus heterogeneity. Am J Hum Genet. 2001;69:969-80.
- 5. Briggs MD, Hoffman SM, King LM, Olsen AS, Mohrenweiser H, Leroy JG, et al. Pseudoachondroplasia and multiple epiphyseal dysplasia due to mutations in the cartilage oligomeric matrix protein gene. Nat Genet. 1995;10:330-6.
- 6. Dietz FR, Mathews KD. Update on the genetic bases of disorders with orthopaedic manifestations. J Bone Joint Surg Am. 1996;78:1583-98.
- 7. Krakow D, Rimoin DL. The skeletal displasias. Genetics in Medicine. 2010;12(6):327-41.
- 8. Cho T-J, Kim O-H, Lee H-R, Shin SJ, Yoo WJ, Park WY, et al. Autosomal Recessive Multiple Epiphyseal Dysplasia in a Korean Girl Caused by Novel Compound Heterozygous Mutations in the DTDST (SLC26A2) Gene. J Korean Med Sci. 2010; 25:1105-8. DOI: 10.3346/jkms.2010.25.7.1105

- 9. Jakkula E, Makitie O, Czarny-Ratajczak M, Jackson GC, Damignani R, Susic M, et al. Mutations in the known genes are not the major cause of MED; distinctive phenotypic entities among patients with no identified mutations. Eur J Hum Genet. 2005;13:292-301.
- 10. Vatanavicharn N, Lachman RS, Rimoin DL. Multilayered patella: Similar radiographic findings in pseudoachondroplasia and recessive multiple epiphyseal dysplasia. Am J Med Genet (Part A). 2008;146A(13):1682-6.
- 11. Nguyen MD, Everhart JS, May MM, Flanigan DC. Bilateral Double-Layered Patella: MRI Findings and Fusion with Multiple Headless Screws. A Case Report. J Bone Joint Surg Case Connector. 2013 [citado junio 25 2016];3(2):e50. Disponible en: http://dx.doi.org/10.2106/JBJS.CC.L.00314
- 12. Sheffield EG. Double-layered patella in multiple epiphyseal dysplasia: a valuable clue in the diagnosis. J Pediatr Orthop. 1998;18:123-8.
- 13. Goebel S, Steinert AF, Barthel T. Surgical management of a double-layered patella: a case report. Arch Orthop Trauma Surg. 2009; 129:1071-5. DOI 10.1007/s00402-008-0701-z
- 14. García Mata S, Hidalgo Ovejero A. Partial double-layered patella in a nondysplasic adolescent. J Pediatr Orthop B. 2016; 25(6): 561-3. DOI: 10.1097/BPB.000000000000361.
- 15. Leng HC, Foster P, Templeton PA. Fusion of double-layered patella using a single small fragment partially threaded screw: a case report. J Pediatr Orthop. 2011[citado ago 25 2016]; 31: e9-e12. DOI: https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e318207454b
- 16. Araújo J. Bilateral Double-Layered Patella (DLP) with Suprapatellar Impingement. Ann Clin Case Rep. 2017; 2:1231.
- 17. Mäkitie O, Geiberger S, Horemuzova E, Hagenäs L, Moström E, Nordenskjöld M, et al. SLC26A2 disease spectrum in Sweden high frequency of recessive multiple epiphyseal dysplasia (rMED). Clin Genet. 2015;87:273-8.
- 18. Gaheer RS, Kapoor S, Rysavy M. Contemporary Management of Symptomatic Bipartite Patella. Orthopedics. 2009[citado mayo 20 2016]; 32(11):843-9. DOI: 10.3928/01477447-20091101-04. Disponible en: http://www.healio.com/orthopedics/knee/journals/ortho/2009-11-32-11/%7B82b0e6f3-572e-481f-bf2a-a82ff0cf32b9%7D/contemporary-management-of-symptomatic-bipartite-patella
- 19. Dündar Ü, Solak Ö, Çakır T. An Usual Painful Bipartite Patella. Eur J Gen Med. 2009;6(1):52-4.
- 20. Kavanagh EC, Zoga A, Omar I, Ford S, Schweitzer M, Eustace S. MRI findings in bipartite patella. Skeletal Radiol. 2007[citado junio 25 2016];36:209-14. DOI: https://doi.org/10.1007/s00256-006-0232-z
- 21. Lachman RS, Krakow D, Cohn DH, Rimoin DL. MED, COMP, multilayered and NEIN: An overview of multiple epiphyseal dysplasia. Pediatr Radiol. 2005; 35:116-23.

- 22. Ballhausen D, Bonafe' L, Terhal P, Ballhausen D, Bonafé L, Terhal P, et al. Recessive multiple epiphyseal dysplasia (rMED): Phenotype delineation in eighteen homozygotes for DTDST mutation R279W. J Med Genet. 2003;40:65-71.
- 23. Nakashima E, Ikegawa S, Ohashi H, Kimizuka M, Nishimura G. Double-layered patella in multiple epiphyseal dysplasia is not exclusive to *DTDST* mutation. Am J Med Gen (Part A). 2005;133A(1):106-7. DOI: 10.1002/ajmg.a.30481
- 24. Vanhoenacker FM, Bernaerts A, Van de Perre S, De Schepper AM. MRI of painful bipartite patella. JBR-BTR. 2002;85(4):219.
- 25. Superti-Furga A, Neumann L, Riebel T, Eich G, Steinmann B, Spranger J, et al. Recessively inherited multiple epiphyseal dysplasia with normal stature, club foot, and double layered patella caused by a mutation DTDST. J Med Genet. 1999; 36:621-4. DOI: 10.1136/jmg.36.8.621
- 26. Dahners LE, Francisco WD, Halleran WJ. Findings at arthrotomy in a case of double layered patellae associated with multiple epiphyseal dysplasia. J Pediatr Orthop. 1982;2:67-70
- 27. Gardner J, Woods D, Williamson D. Management of double-layered patellae by compression screw fixation. J Pediatr Orthop. 1999; B 8:39-41.

Recibido: 26 de febrero de 2017. Aprobado: 11 de abril de 2017.

Luis Oscar Marrero Riverón. Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País". Ave 51 # 19603, e/ 196 y 202, La Lisa, La Habana, Cuba. Correo electrónico: nuclear@fpais.sld.cu