Comentario

El trabajo de Martínez-Rovira y Dueñas-Barrios versa sobre una entidad clínica de Ortopedia Infantil de extremada rareza en cuanto a la frecuencia en su presentación, como es la luxación congénita de rótula, descrita originalmente por Singer en 1865, describiendo estos autores un único caso. Este artículo centra su estudio en 4 diferentes aspectos de esta entidad.

En primer lugar recoge las estadísticas de otros autores de esa época. Así, cita trabajos del Instituto Rizzoli con un solo caso, del Servicio de la Facultad de Cádiz en otro caso y del Instituto Nacional de Reeducación de inválidos con 12 casos entre casi 11.000 pacientes. En la bibliografía actual se sigue describiendo la luxación congénita de rótula como un cuadro muy infrecuente: Gao¹ describe 12 casos, McCall² recoge en una revisión bibliográfica 85 casos, Lalain³ 20 casos, Langeskiöld⁴ 12 pacientes y Gordon⁵ otros 13 pacientes. Hay que anotar que en todos estos trabajos el porcentaje de bilateralidad es de un 50% aproximadamente.

En segundo lugar define y distingue este cuadro de otras inestabilidades femoropatelares. Los autores describen la diferencia entre luxaciones de rótula congénita y adquirida, en cuanto a su presentación, etiología, tratamiento y resultados. Y además, dependiendo de la alteración articular distinguen entre las incompletas (equivalentes a una subluxación), las intermitentes (la rótula estaba reducida en extensión de rodilla y se luxa cuando aumenta progresivamente la flexión de rodilla) y las permanentes o habituales. Muy similar son las clasificaciones que utilizamos en la actualidad, ya que se considera como crónica la irreductible incluso en extensión y la habitual si se puede reducir en extensión completa de la rodilla^{1,5}. En el estudio anatómico sobre este cuadro Ghanem⁶ hace una revisión más completa de estas descripciones:

1) Las congénitas, secundarias a hiperlaxitudes del síndrome de Down, al síndrome onicopatelar⁷, a artrogriposis, displasias, etc., que son de presentación neonatal, irreductibles, y con alteraciones clínicas muy marcadas, como describiremos más tarde.

49

2) Las progresivas, de presentación más tardía, en las que incluye las recurrentes postraumáticas, las habituales y las permanentes pero reductibles.

El tercer aspecto que valora el trabajo es la etiopatogenia. Las congénitas se suelen asociar a otras alteraciones ortopédicas y en ocasiones sistémicas. Estos pacientes pueden presentar luxaciones congénitas de caderas, astrágalo vertical congénito, síndromes de hiperlaxitud, displasias óseas, etc.^{4,7}. Etiopatogénicamente se han considerado varios factores en la bibliografía, como son los genéticos y las alteraciones anatómicas locales: aplasia del cóndilo externo, torsión tibial externa e hiperlaxitud de la rodilla que estos autores consideran como primarias y tras el estudio embriológico al que haremos referencia a continuación, en el que analizan morfológicamente embriones en los estadios de 21 a 63 mm, que corresponden casi a los 3 meses de edad, y describen cómo se presenta inicialmente un cóndilo femoral interno bien desarrollado, posteriormente el origen de la rótula, y en el estadio de los 30 mm, el cóndilo externo, coincidiendo con la flexión progresiva de la rodilla. Un teórico fracaso en el desarrollo del cóndilo externo con la simultánea flexión de la rodilla a más de 90° condicionaría la luxación de la rótula. A estas hipótesis Gao¹ suma un factor del aparato extensor, ya que considera que la luxación de la rótula, como tal hueso sesamoideo, es más que la luxación del aparato extensor de la rodilla, que se encuentra fibrosado, retraído y contracturado. Esta fibrosis también es considerada por otros autores^{6,8} al considerar un posible proceso isquémico y/o séptico local como factor desencadenante. Otros factores que se citan bibliográficamente son un fracaso en la rotación interna del fémur distal, factores genéticos de incidencia familiar9, rotación externa excesiva del cuádriceps10 por fracaso de rotación del miotomo del mismo en el período embrionario quedando en disposición externa⁴ o un cuadro simultáneo de anteversión femoral aumentada con una torsión tibial externa excesiva3.

La clínica de este cuadro, con la aparición progresiva de casos en la bibliografía, completa la descrita por Martínez-Rovira y Dueñas-Barrios en su caso. Suele ser de difícil diagnóstico en el neonato y lactante por el tamaño de la patela, y porque las alteraciones articulares son incipientes y coincidentes con el flexo fisiológico de caderas y rodillas a estas edades. En la edad del inicio de la bipedestación y de la marcha, la rodilla suele adoptar un flexo marcado, rígido y estructurado, con una torsión tibial externa, y un genu valgo inusual a esta edad y, por tanto, asimétrico. Más tarde, la patela se palpa en cara lateral de la rodilla y de un tamaño hipoplásico^{1,4,6,8}. A medida que el niño crece y progresa en su desarrollo psicomotriz, la rodilla va perdiendo volumen en el cuádriceps y consecuentemente potencia en la extensión activa de la rodilla, así como una pérdida progresiva del rango de movilidad pasiva de la misma⁵.

La anatomía patológica ampliada en trabajos posteriores ha ayudado en la comprensión de la patogenia de este cuadro, así como en el tratamiento quirúrgico de esta anomalía que deberá abordarse en el primer año de vida, evitando alteraciones anatómicas más severas con implicación de tibia y fémur. Quizás sea el momento de apuntar que la aplasia del cóndilo femoral externo considerada por Martínez-Rovira como factor primario en la patogenia de este cuadro, es considerada en la actualidad como consecuencia de una evolución prolongada en la historia natural de una rótula luxada, que no procura un normal estímulo óseo recíproco en la osificación del fémur distal y de la patela, por retracción del aparato extensor^{1,6}. Las alteraciones anatómicas más relevantes se localizan en la cara externa de la rodilla6 con una cintilla iliotibial engrosada, tubular no aplanada, y con inserción anómala en la patela y no en el tubérculo de Gerdy. El cuádriceps está acortado, fibrótico11 y el vasto externo presenta inervaciones anómalas directamente desde el ciático, con un ligamento colateral externo acortado e igualmente más fibroso4. Desde el punto de vista óseo la patela es hipoplásica, adherida a la sinovial externa y con disminución del espesor de su cartílago articular. La torsión tibial externa excesiva se considera en algunos casos una subluxación rotatoria de la rodilla, con una epífisis proximal del peroné muy posterior y un surco intercondíleo también hipoplásico. Simultánea y consecuentemente a todo ello, la cápsula medial y el vasto interno se encuentran elongados.

Todas estas alteraciones son susceptibles de mejorar parcialmente con yesos en el lactante, que procuren una corrección lenta y progresiva de las partes blandas y que disminuyan la necesidad de alargar el cuádriceps asociando en ocasiones las osteotomías desrotatorias necesarias en la corrección final quirúrgica de la luxación. De esta manera la liberación del vasto externo, del tabique intermuscular, la plicatura de la cápsula medial y el adelantamiento del vasto interno, junto al hemitrasplante de la porción externa del tendón patelar, pueden ser suficientes en un único y definitivo abordaje quirúrgico de la luxación.

BIBLIOGRAFÍA

- Gao GX, Lee EH, Bose KS. Surgical management of congenital and habitual dislocation of the patella. J Pediatr Orthop 1990:10:255-70.
- Mc Call RE, Lessenberry HB. Bilateral congenital dislocation of the patella. J Pediatr Orthop 1987;7:100-2.
- Lalain JJ, Lerat JL, Moyen B, Michel CR, Koehler R. Les luxations congenitales de rotule. A propos de 22 ases. Rev Chirur Orthop 1987;73:152-6.
- Langeskiöld A, Ritsilä V. Congenital dislocation of the patella and its operative treatment. J Pediatr Orthop 1992;12:315-23.
- Gordon JE, Schoenecker P. Surgical treatment of congenital dislocation of the patella. J Pediatr Orthop 1999;19:260-4.
- Ghanem I, Wattincourt L, Seringe R. Congenital dislocation of the patella. Part I: pathological anatomy. J Pediatr Orthop 2000;20:812-6.
- Dellestable F, Pere P, Blum A, Regent D, Gaucher A. The semall patella syndrome. J Bone Joint Surg Br 1996;78B:63-5.
- 8. Ghanem I, Wattincourt L, Seringe R. Congenital dislocation of the patella. Part II: orthopaedic management. J Pediatr Orthop 2000;20:817-22.
- 9. Green J, Waugh W. Congenital lateral dislocation of the patella. J Bone Joint Surg Br 1968;50B:258-9.
- Stanisavljevic S, Zemenick G, Miller D. Congenital, irreductible permanent lateral dislocation of the patella. Clin Orthop 1976;116:190-9.
- Bourgeau D. Luxation congenitale de la rotule. Un cas suivi depuis la naisance. Rev Chir Orthop 1970;56:697-702.

J. Albiñana Servicio de Ortopedia y Traumatología Infantil. Hospital Niño Jesús. Madrid.