

# Luxación congénita de rótula

## Congenital dislocation of the patella

SEGURA F., SOLER A.G., FERNANDEZ R., GASCO J.

SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO. DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA. UNIVERSIDAD DE VALENCIA

**Resumen.** La luxación congénita de rótula es poco frecuente y de difícil diagnóstico precoz, diferenciándose de otras formas de luxación por ser permanentes, no reductibles por maniobras manuales y provocar en su evolución natural una deformidad grave y progresiva de la rodilla. El propósito de este artículo es presentar nuestros resultados de 6 rodillas en 5 pacientes tratadas entre 1975 y 1997, siendo en uno de ellos la deformidad bilateral. En 4 de los 5 casos se acompañaba de otras malformaciones: 2 casos con síndrome de Down, 1 síndrome polimalformativo y 1 caso con escoliosis por hemivértebra. El tratamiento quirúrgico ha sido uniforme en todos los casos y consistente en liberación del vasto externo, alargamiento de la fascia lata, liberación rotuliana externa, extirpación del tejido fibroso intra-articular, retensado capsulo-ligamentoso medial, alargamiento del cuádriceps y hemitransferencia del tendón patelar. Los resultados han sido buenos y excelentes, estando en relación con la edad del momento del diagnóstico y su tratamiento precoz.

**Summary,** Congenital dislocation of the patella is an infrequent entity of difficult early diagnosis. Differs from other patellar instabilities in that it is permanent, irreducible by manipulation and leads to a severe and progressive deformity of the knee. The purpose of the present study was to assess the results of 6 knees (5 patients) treated from 1975 through 1997. Four patients showed other malformations: two Down's syndromes, one polimalformative syndrome and one case of congenital scoliosis. All patients were treated with the same surgical protocol by means of vastus lateralis release, lengthening of the fascia lata, lateral retinacular release, resection of the intra-articular fibrous tissue, medial reefing, quadriceps tendon lengthening and hemi-transference of the patellar tendon. The results were good or excellent depending on the time of diagnosis and early surgical treatment.

**Introducción.** La luxación congénita de la rótula, constituye una patología poco frecuente y que ha motivado escasas publicaciones en la literatura; no llegando probablemente al centenar los casos descritos. En publicaciones en castellano únicamente hemos encontrado 4 casos documentados, uno de ellos bilateral y entre los cuales sólo 2 casos fueron diagnosticados en la infancia (1-3).

Aunque el concepto de displasia fémoro-rotuliana es amplio y engloba patologías diversas tales como, alteraciones rotulianas, condíleas y fémoro-tibiales. Actualmente la luxación congénita se define como la luxación lateral de la rótula ya presente desde el nacimiento, irreductible por maniobras de

manipulación cerrada y que comúnmente suele asociarse con una deformidad en flexión de la rodilla (4-5). Su historia natural es la de provocar una incapacidad progresiva y grave de la rodilla, lo cual hace que sea importante realizar el diagnóstico lo más precoz posible, al menos en la primera década de la vida (7).

La primera descripción clínica fue realizada por Singer en 1856 (8) y fue Conn en 1925 (9) el primero que describió una técnica quirúrgica apta para ser realizada en niños. Desde entonces se han propuesto diferentes enfoques quirúrgicos para reparar esta anomalía congénita del aparato extensor de la rodilla (7-12).

Las diferentes teorías para explicar la

**Correspondencia:**

F. Segura  
Servicio de Cirugía Ortopédica  
y Traumatología  
Hospital Clínico Universitario  
Avda. Blasco Ibáñez, 17  
46010-Valencia  
Tel. 96 386 26 00 ext. 51355



**Figura 1.** Radiografía anteroposterior de ambas rodillas preoperatoria correspondiente al caso, se observa en la rodilla derecha subluxación y anomalía rotatoria femorotibial, valgo y además la rótula luxada e hipoplásica.



**Figura 2.** Radiografía anteroposterior al año de la intervención del caso anterior en la que se observa la correcta alineación tibiafemoral, presencia de un ligero varo y la rótula derecha bipooplásica y ligeramente descendida.

causa de este trastorno han sido la de considerarla como consecuencia de traumatismos intrauterinos o infartos musculares que provocarían fibrosis y acortamiento del cuádriceps; rotación excesiva del fémur y por último el fallo en la rotación interna de los miotomos correspondientes al cuádriceps que tiene lugar durante la octava semana de la vida intrauterina (1,7,11,14).

Probablemente el hecho de que frecuentemente se asocie a otras malformaciones hace pensar que su origen es genético (Síndrome de Down, Displasia de caderas, Síndrome de la rótula, Síndrome de Rubinstein-Taybi, enanismo diastrófico, retraso mental, mielodisplasia, Síndrome de Larsen, artrogriposis) (4,6,13-15).

El propósito de este artículo es insistir en lo importante del diagnóstico precoz y presentar nuestros resultados aplicando una técnica quirúrgica combinada, adecuada para ser utilizada en niños y basada en los hallazgos patológicos que inducen a esta deformidad congénita.

**Pacientes y Método.** Se han tratado 5 casos entre los años 1975 y 1997, 4 niñas y 1 niño, con un total de 6 luxaciones congénitas rotulianas ya que la deformidad fue bilateral en uno de los casos (Tabla 1). En 4 de los casos se apreciaron anomalías asociadas, dos de los pacientes presentaban un síndrome de Down, otro de ellos una escoliosis congénita y el último un síndrome polimalformativo. El tiempo de seguimiento mínimo ha sido de 12 meses y el máximo de 9 años.

El paciente típico sería un niño que acude a consultar por genu flexo y valgo progresivos de una o ambas rodillas. Como

antecedentes se puede recoger un retraso en la edad de deambulación, con marcha dificultosa por la deformidad de la rodilla. A la exploración llama la atención la ausencia del contorno rotuliano en el surco intercondíleo y su localización en la cara lateral, movilidad pasiva completa o limitada en los últimos grados de la extensión, imposibilidad para la extensión activa de la rodilla con el paciente en sedestación y frecuentemente con estudios radiológicos negativos, incluso en los mayores de 5 años de edad por el retraso en la aparición de la osificación rotuliana que tiene lugar en esta patología, únicamente se puede observar una subluxación femorotibial y valgo.

La técnica quirúrgica empleada en nuestros casos consistió en realizar un verdadero realineamiento de todo el aparato extensor de la rodilla y no meramente la reducción rotuliana. Se realizó incisión anteroexterna incurvada a nivel perirrotuliano hasta alcanzar la tuberosidad anterior de la tibia. Alargamiento de la fascia lata si está retraída mediante plastia en Z para evitar la subluxación y anomalía rotatoria tibial, amplio despegamiento del vasto lateral, liberación capsular externa y plicatura de la medial, posible alargamiento del cuádriceps si queda dificultada la flexión, hemitransplante del tendón rotuliano (técnica de Roux-Goldthwait) para normalizar el ángulo Q y por último, el avance de la inserción del vasto medial.

**Caso 1.** Niño varón afecto de síndrome de Down en cuya historia se recogen como antecedentes el hecho de que a los 2 días de su nacimiento presentó una poliglobulia y a los 2 meses una bronquiolitis que requirieron ingresos para su tratamiento. Inicia la deambulación a los 2 años de edad, llamando la atención un flexo de ambas rodillas y genu valgo, atribuidos inicialmente a la presencia de una hipotonía muscular y una gran laxitud articular. Fue diagnosticado de luxación congénita rotuliana derecha a la edad de 4 años e intervenido a los 7 años de edad, por rechazo inicial de la familia. Acude con un genu flexo, valgo acentuado y claudicación acentuada a la marcha. Las

radiografías mostraban subluxación femorotibial derecha con anomalía rotatoria tibial y genu valgo, siendo visible la rótula luxada (Fig. 1). Fue intervenida quirúrgicamente realizando la técnica combinada descrita anteriormente. Durante la intervención se comprobó ligera erosión en la superficie articular de la rótula.

El resultado al año de la intervención realizada era una movilidad activa y pasiva completa de ambas rodillas, ausencia de deformidades en flexión y valgo, siendo notable una ligera laxitud articular. Marcha normal y sin claudicación. La exploración radiográfica realizada ( Fig. 2 ) muestra rótulas pequeñas, siéndolo más la derecha; pero bien centradas. Es notable el perfecto alineamiento femorotibial.

**Caso 2.** Niña de 2 años y 10 meses de edad que desde el comienzo de la deambulación a los 15 meses, aprecian los padres una marcha con la rodilla derecha en flexo ligero, valgo y rotación externa progresivos. No existen otras alteraciones esqueléticas ni hiperlaxitud articular. El diagnóstico de luxación rotuliana derecha se hizo a los 3 años de edad. Las radiografías practicadas de la rodilla afecta mostraban un acentuado genu valgo, subluxación femorotibial y ausencia del núcleo de osificación rotuliana, propio a ésta edad (Fig. 3 ). Fue intervenida quirúrgicamente realizándole la técnica descrita.

Actualmente, a los 2 años de la intervención la evolución ha sido favorable habiendo conseguido la completa corrección de sus deformidades y siendo la deambulación normal. La movilidad activa y pasiva es completa y la exploración radiográfica mostraba alineación perfecta tibiofemoral y rótula hipoplásica pero bien centrada.

**Caso 3.** Niña de 11 años de edad cuyos antecedentes muestran que ya desde el nacimiento fue diagnosticada de escoliosis congénita. Relatan los padres que a los 2 años de edad comienza la marcha apreciando genu valgo, actitud en flexión, frecuentes caídas y pie plano-valgo bilateral. A los 8 años de edad se diagnostica de luxación

Tabla 1.

Datos de los pacientes con luxación congénita de rótula

CASO SEXO	ED AÑO	EI AÑO	LADO	ANOMALÍAS ASOCIADAS	SEGUIMIENTO (AÑO)
1/M	4 (1991)	7 (1994)	D	S. de Down	Movilidad completa, ligero valor de tibia, rótula cetrada (1995)
2/F	3 (1994)	3 (1994)	D	Ninguna	Movilidad completa, ligero genu valgo, rótula centrada (1996)
3/F	8* (1983)	11 (1988)	B	Escoliosis (hemivértebra L2)	Déficit de extensión de 15° (derecha), claudicación, suluxación (izquierda), subluxación femorotibial (1997)
4/F (1987)	2 (1992)	7	D	S. de Down, subluxación de cadera y rótula izquierdas	Déficit de extensión 15°, rótula centrada, baja e hipoplásica (1997)
5/F	5m (1992)	5 (1997)	D	S. hipotónico, luxación de caderas, escoliosis, pies equinovaros, riñón poliquístico	Déficit de extensión de 20°, rótula centrada, no deambulación (1998)

ED: Edad al diagnóstico. EI: Edad en la intervención. Lado D: Derecho. Lado I: Izquierdo. B: Bilateral. \*Diagnosticado e intervenido previamente en otro centros

congénita bilateral de rótulas, habiendo sido intervenida quirúrgicamente entonces en otro centro de la rodilla izquierda, efectuando una liberación capsular lateral y plitatura interna con avance del músculo Vasto medial.

Acude a los 11 años de edad tras sufrir una caída casual, acude con claudicación en ambas rodillas, siendo más intensa y presentando un hemartros en la derecha. Se evacúa el hematros e inmoviliza la rodilla y posteriormente se realiza una TAC en la que se observa subluxación rotuliana derecha y luxación permanente en el lado izquierdo. Las rótulas muestran ausencia de facetas, de surco intercondileo y también malrotación de la extremidad inferior de ambos fémures.

Fue reintervenida realizándole la técnica quirúrgica combinada de la rodilla izquierda y dos años después de la subluxación derecha. Posteriormente a los 14 años fríe intervenida de su escoliosis realizando una corrección instrumental según técnica de Zielcke. Actualmente presenta en la última revisión realizada genu valgo bilateral, subluxación femorotibial y subluxación



**Figura 3.** Radiografía anteroposterior de la rodilla derecha correspondiente al caso 2 en la que se observa el intenso valgo, subluxación femorotibial y ausencia de la rótula debido a su corta edad.

femoro-rotuliana izquierda. Clínicamente existe un déficit de extensión de  $15^\circ$  en la rodilla derecha.

**Caso 4.** Niña de 2 años de edad afecta de un síndrome de Down. Como antecedentes refiere a los 5 meses de edad un ingreso hospitalario por una bronquitis espástica provocada por *Streptococcus Neumoniae*. Es diagnosticada de luxación permanente irreductible de la rótula derecha, subluxación de la izquierda y subluxación de ambas caderas. Se tratan las caderas con pañal de Frejka durante 6 meses y se comprueba su buen centrado. No obstante se aprecia clínica y radiográficamente la luxación habitual y voluntaria de ambas caderas y una gran hiperlaxitud generalizada.

Comienza la deambulación a los 3 años y 5 meses. Debido a frecuentes problemas respiratorios se retrasa la intervención quirúrgica hasta los 5 años de edad, realizándole la técnica combinada descrita anteriormente. En la rodilla izquierda presenta una subluxación habitual rotuliana tratada mediante rodillera elástica. Las radiografías iniciales mostraban cadera derecha subluxada, subluxación tibiofemoral en rodilla derecha y ausencia de aparición del núcleo de osificación rotuliano en ambas, debido a la corta edad de la paciente y retraso en su aparición (Fig. 4 y 5).

A los 8 años de edad sufre traumatismo casual sobre rodilla derecha presentando un derrame articular que se trata mediante artrocentesis e inmovilización durante 2 semanas.

A los 4 años de la intervención presenta una contractura en flexión de la rodilla derecha de  $15^\circ$  que es reductible clínicamente. Las caderas eran estables no relatando episodios de subluxación. En la última revisión realizada a los 12 años de edad cronológica, presenta rótulas estables, aunque la derecha es de menor tamaño. En la rodilla izquierda presenta molestias con la deambulación aunque a la exploración no

presenta gran inestabilidad, no llegando a subluxarse más allá de la mitad de la anchura patelar. Las radiografías practicadas mostraban rótulas bien centradas, la derecha hipoplásica y anormalmente baja quizás debido a un excesivo alargamiento del cuádriceps, buen alineamiento femorotibial y caderas bien centradas. Clínicamente presenta defecto de extensión activa de  $15^\circ$ , flexión completa y ausencia de molestias en rodilla derecha. Persisten molestias ligeras con la deambulación en la rodilla izquierda no intervenida.

**Caso 5.** Niña nacida en este centro e ingresada en el servicio de Pediatría en incubadoras por síndrome polimalformativo y anoxia perinatal. Presenta antecedentes familiares de hiperlaxitud generalizada. Se diagnostica entonces de hipotonía muscular acentuada, deformidad craneofacial, displasia del desarrollo de ambas caderas, escoliosis dorsolumbar, pies equinovaros congénitos y riñón derecho multiquístico. A los 10 días del nacimiento se solicita consulta al ortopedista y se le aplica arnés, de Pavlik. Permanece ingresada durante 5 meses, durante los cuales se le retira con frecuencia el arnés por problemas gastrointestinales, neumonías de repetición y broncospasmo, permaneciendo las caderas luxadas. A esta edad, se diagnostica de luxación congénita de rótula de rodilla derecha, presentando dicha rodilla actitud en flexión de  $20^\circ$  y valgo ligero. Se tratan los pies equinovaros mediante manipulaciones pasivas y yesos, consiguiendo la reductibilidad completa en pie izquierdo e incompleta en el derecho. Hasta la edad de 18 meses sufre nuevos ingresos por meningitis, bronquiolititis y sepsis estafilocócica, lo cual obliga a demorar la intervención quirúrgica. A esta edad la niña no mantiene el ortostatismo y presenta dificultades para mantener la sedestación.

A los 4 años de edad, es vista de nuevo por el ortopedista presentando pie equinovaro reductible izquierdo y notable deformidad irreductible en el derecho, realizando la intervención quirúrgica de liberación posteromedial (técnica de Turco). Las caderas

permanecen luxadas y en la rodilla derecha se aprecia deformidad en flexión irreductible de 30°, intenso valgo y rótula palpable sobre cara externa del cóndilo lateral irreductible mediante manipulación. Las radiografías de raquis muestran escoliosis dorsolumbar desde T5 a L2 con 27° de ángulo de Cobb y ligera rotación. Durante este tiempo permanece en un centro social donde se realizan ejercicios de rehabilitación para conseguir el ortostatismo.

A los 5 años de edad se aprecia aumento de la deformidad flexora de rodilla derecha de 40° e intenso valgo. La niña apenas se mantiene en ortostatismo con ayuda y tiene dificultades para el apoyo de dicha extremidad. Se interviene quirúrgicamente dicha rodilla según la técnica descrita, encontrando la rótula sobre la cara externa del cóndilo femoral lateral, intensa fibrosis intraarticular y grave acortamiento del músculo cuádriceps (Fig. 6). En la última revisión, en 1998, la rótula permanece centrada, persistiendo 20° de flexión irreductible. La deambulación no es posible debido a su cuadro polimalformativo.

En todos los casos se inmovilizó el miembro durante 6 semanas permitiendo la deambulación desde las 4 semanas. Posteriormente, todos ellos realizaron un programa de rehabilitación hasta la recuperación total de la movilidad. En ningún caso se ha producido recidiva de la luxación y la movilidad de las rodillas se recuperó totalmente en dos casos, restando déficit discreto de la extensión en los tres restantes.

**Discusión.** El diagnóstico precoz en el niño de la luxación congénita rotuliana es difícil, más cuando todavía no son ostensibles las deformidades clínicas y además siendo la osificación de este hueso tardía, entre el segundo y quinto año, pudiendo aparecer aún más tarde en estos niños, y ser de tamaño más pequeño (10). Son por tanto frecuentes los retrasos en el diagnóstico, como ocurrió en alguno de nuestros casos. La marcha aunque frecuentemente comienza algo retrasada, suele ser normal. Posteriormente puede realizarse un test

diagnóstico clínico importante (7) que consiste en la imposibilidad de conseguir la extensión activa de la rodilla con el paciente en sedestación.

El diagnóstico diferencial con la luxación habitual rotuliana, reside en que en esta última se reduce con la rodilla en extensión y se luxa con la flexión de la rodilla, mientras en la luxación congénita permanece luxada permanentemente y es irreductible por manipulación (16).

Las consecuencias de esta anomalía del aparato extensor van a ser: cuádriceps acortado y malrotado externamente con rótula hipoplásica y situada sobre la cara lateral del fémur, acortamiento de la fascia lata que se agravan con el crecimiento y provocan subluxación tibiofemoral y malrotación tibial, fibrosis y retracción capsular lateral y laxitud medial, atrofia del vasto medial, hipoplasia del cóndilo externo y ausencia de la escotadura intercondílea. El cuádriceps cuando la rodilla sobrepasa los 90° de flexión, se transforma en flexor, siendo por esto progresiva la contractura en flexión (6,7,11, 17).

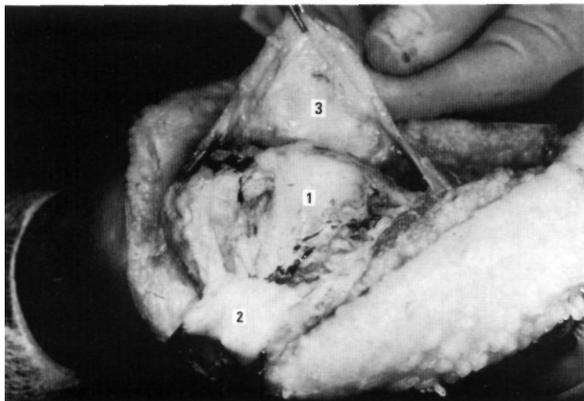
Las técnicas quirúrgicas descritas hasta el momento han buscado la reducción de la rótula en el surco intercondíleo, bien mediante liberación de estructuras capsulares laterales retraídas, retensado medial, transferencias tendinosas, traslación del tendón rotuliano o combinación de alguna de estas técnicas. Más tarde con el crecimiento serán necesarias otros tipos de intervención más complejas como son las



Figura 4. Radiografía anteroposterior de ambas rodillas correspondiente al caso 4 afecto de síndrome de Down, en la que se observa en la rodilla derecha, subluxación femotibial, genu valgo y ausencia de la rótula a la edad de 5 años.



Figura 5. Radiografía anteroposterior de caderas correspondiente al mismo caso anterior en la que se observa la subluxación de la cadera derecha que la paciente podía realizar voluntariamente, debido a la gran biperlaxitud capsulo-ligamentosa.



**Figura 6.** Imagen operatoria correspondiente al caso 5 en el que se observa ausencia del surco intercondíleo (1), rótula luxada sobre la cara lateral del cóndilo externo (2) y el tejido fibroso neoformado tras retirarlo de los cóndilos femorales.

osteotomías femorales (18,19). Actualmente se entiende la luxación congénita rotuliana como la malrotación del aparato extensor, por esto la actuación quirúrgica debe ir dirigida a la corrección precoz a todos los niveles y se aconseja (4,11,13,14) buscar no sólo la reducción de la rótula,

sino también la medialización y eventual elongación del cuádriceps, alargamiento de la fascia lata y realineamiento distal en su inserción mediante henijtransferencia del tendón rotuliano (técnica de Roux- Goldthwait).

La escisión de toda la fascia de la cara lateral del muslo (7) para utilizarla posteriormente y cubrir el defecto resultante al medializar el vasto lateral, no la creemos necesaria, así como la desinserción completa del tendón rotuliano, disección del aparato extensor del plano sinovial y posterior reinsertación del mismo dejando la rótula en el plano subsinovial (10).

Los resultados obtenidos en nuestros casos han sido excelentes y buenos, ningún caso con mal resultado, permaneciendo las rótulas centradas y estables aunque en los controles radiográficos se aprecien rótulas hipoplásicas. Las complicaciones y secuelas son más frecuentes en pacientes sometidos a cirugía en edades tardías y estando en relación con las alteraciones anatómicas encontradas, siendo entonces más graves, como sucedió en alguno de nuestros casos. ■■■■■

## Bibliografía

- Martínez Rovira 5 L, Dueñas Barrios A.** Contribución al estudio de la luxación congénita de la rótula. *Rev Ortop y Traum* 1951; 8:169-79
- Cabot .1** It Luxación congénita de rótula ( Displasia congénita femoro-rotuliana ). *Rev Ortop y Traum* 1961 ; 5-IB:312-44
- Esteban Hernández A.** Luxación congénita de rótula. *Rev Ortop y Traum* 1963 ; 7-IB:645-51
- Drennan JC.** Congenital dislocation of the Knee and Patella. *American Academy of Orthopedic Surgeons. Instructional Course Lectures* 1993 ; 42:517-24
- Engel E, Banta JV.** Complications of congenital deformities about the knee. En: Ch H Epps Jr, JA Bowen, editors. *Complications in Pediatric Orthopaedic Surgery.* Philadelphia: Lippincott, 1995
- Ghanaian I, Draw M, Seringe R.** Permanent and Irreducible congenital dislocation of the patella. *Orthopaedic Proceedings. Suppl. I. J Bone Joint Surg* 1997;79B:29
- Stanisavljevic S, Zemenik G, Miller D.** Congenital, irreducible, permanent lateral dislocation of the patella. *Clin Orthop* 1976; 116:190-9
- Singer M.** Em fall von angeborener vollständiger Verrenkung beider Kniescheiben nach aussen, bei gutem Gebrauche der Gliedmassen. *Z Gesellsch Aertzte Wien* 1856;12:295-322
- Conn HR.** A new method of operative reduction for congenital luxation of the patella. *J Bone Joint Surg* 1925; 7A:370-83
- Langeskiöld A, Ritsilä V.** Congenital dislocation of the patella and its operative treatment. *J Pediatr Orthop* 1992; 12:3 15-23
- Gao GX, Lee EH, Bose K.** Surgical management of congenital and habitual dislocation of the patella. *J Pediatr Orthop* 1990; 10:255-60
- Støren H.** Congenital complete dislocation of patella causing serious disability in childhood: the operative treatment. *Acta Orthop Scand* 1965; 36:301-13
- Jones RD, Fisher RL, Curtis BH.** Congenital dislocation of the patella. *Clin Orthop* 1976; 119:177-83
- McCall RE, Lessenberry HB.** Bilateral congenital dislocation of the patella. *J Padiatr Orthop* 1987; 7:100-2
- Carpintero P, Mesa M, Carpintero A.** Bilateral congenital dislocation of the patella. *Acta Orthop Belg* 1996;62:113-5
- Williains PF.** Quadriceps contracture. *J Bone Joint Surg* 1968; 50B:278-84
- Ghanem I, Draqui M, Seringe R.** Congenital dislocation of the patella. 16th Meeting of the European Paediatric Orthopaedic Society. Heidelberg, Mannheim, March 19th-22nd,1997
- Zeier FG, Dissanayake C.** Congenital dislocation of the patella. *Clin Orthop* 1980; 148:140-6
- Torisu T.** Neglected congenital permanent dislocation of tite patella: a case report. *Clin Orthop* 1981; 155:136-40
- Moran R, Calthorpe D, McGoldrick F, Fogarty E, Dowling F.** Congenital dislocation of the patella in Rubinstein Taybi syndrome. *Ir Med J* 1993; 86:34-5