

Inestabilidad patelofemoral en niños con Síndrome de Down.

J.M. LAMO DE ESPINOSA, M. IGLESIAS, A. VALENTÍ AZCÁRATE, J.R. VALENTÍ NÍN.

DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA CLÍNICA UNIVERSIDAD DE NAVARRA, PAMPLONA, SPAIN.

Resumen. La inestabilidad patelofemoral en el síndrome de Down se presenta en el contexto de hiperlaxitud e inmadurez esquelética suponiendo un reto en el tratamiento. Nuestro objetivo es valorar el resultado clínico-funcional de la cirugía de partes blandas, en estos pacientes hiperlaxos e inmaduros esqueléticamente. Hemos revisado retrospectivamente a los pacientes con síndrome de Down e inmadurez esquelética intervenidos por inestabilidad patelofemoral con seguimiento hasta el cierre fisario. Seis pacientes (9 rodillas) con media de edad de 12,4 años fueron incluidos. El grado de inestabilidad patelofemoral prequirúrgica (clasificación de Dugdale) mostró 1 (11,1%) caso grado 2; 2 (22,2%) casos grado 3 y 6 (66,6%) casos grado 4. El grado de función patelar (según Insall) al alcanzar la madurez esquelética fue malo en un caso (recidiva de la luxación), bueno en 2 y excelente en 6. En definitiva, los procedimientos sobre partes blandas pueden ser suficientes en pacientes con síndrome de Down.

Patellofemoral instability in children with Down syndrome.

Summary. Patellofemoral instability in Down syndrome's patients appears in hyperlaxity and open physis context. Our aim is to make a retrospective clinical-functional assessment of the soft tissue procedure treatment of patellofemoral instability in patients with Down Syndrome skeletally immature (open physal), following them until the physal closure. We have included six patients (9 knees) with a mean age of 12.4 years old. Patellar instability (Dugdale's classification) distribution was 1 (11.1%) cases degree II; 2 (22.2%) cases degree III and 6 (66.6%) cases degree IV. Patellar function assessed by Insall score at follow up was excellent in 6 of the cases, good in 2 cases and bad in one case (recurrent dislocation). In summary, a proximal soft tissues procedure in Down syndrome patients could be enough for patellar instability treatment.

Correspondencia:
José María Lamo de Espinosa
Departamento de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Clínica Universidad de Navarra.
Av. Pio XII, 36.
31008 Pamplona, Spain.
jlamodeespi@unav.es

Introducción

La inestabilidad patelofemoral en pacientes con síndrome de Down se encuentra presente en el 10-20% de los pacientes^{1,2}, encuadrándose en el contexto de laxitud generalizada³⁻⁶, hipotonía muscular e hiper movilidad articular⁷. Benda⁸ refiere la hiperlaxitud articular al nacimiento en pacientes afectados de síndrome de Down en un 88%, siendo la mayoría de los pacientes

inmaduros esqueléticamente en el momento del diagnóstico.

El cirujano ortopeda se enfrenta a un reto en estos pacientes, fundamentado por 3 problemas: El primero es que son pacientes inmaduros esqueléticamente en los que se desaconsejan procedimientos óseos. El segundo es que se encuadran en un contexto de hiperlaxitud generalizada, en donde podemos presumir que la intervención sólo sobre partes blandas puede llegar a ser insuficiente, lo que nos llevaría a plantear la conveniencia de esperar a la madurez ósea y no tratar de manera temprana a estos pacientes. El tercero, se refiere a que las publicaciones acerca de este tipo de pacientes son escasas, y la mayor parte de los estudio son de la década de los 80⁹ del siglo pasado, lo que hace difícil tomar una decisión con seguridad.

Nuestro objetivo es realizar una valoración clínico-funcional, hasta el cierre fisario del tratamiento quirúrgico de la inestabilidad patelofemoral, en pacientes afectados de síndrome de Down con inmadurez esquelética (fisis abiertas).

Material y métodos

Se realiza una revisión descriptiva, de manera retrospectiva de los pacientes afectados de síndrome de Down y fisis abiertas, intervenidos por inestabilidad patelofemoral en nuestro centro entre 1987 y 2012. se han excluido aquellos pacientes maduros esqueléticamente.

Cada uno de los pacientes ha sido seguido hasta el final del crecimiento. Hemos analizado el sexo, edad al tratamiento, el grado de inestabilidad de rótula, según la clasificación de Dugdale, el tipo de intervención realizada. Al final del seguimiento, se evaluó el grado de función patelar Insall¹⁰ (Tabla I).

La clasificación de Dugdale para la valoración del grado de inestabilidad rotuliana es específica para los pacientes con síndrome de Down. Consta de cinco grados:

- I. Estabilidad patelofemoral.
- II. Inestabilidad paterlar con posibilidad de subluxación lateral de más de la mitad de la patella.
- III. Patela luxable con maniobra de provocación.
- IV. Patela luxada que podemos reducir manualmente (Fig. 1).
- V. Patela luxada que no podemos reducir.

Tras explicar el carácter de la intervención y la firma del consentimiento informado, los pacientes fueron intervenidos mediante cirugía de partes blandas proximales, mediante técnicas Krogius e Insall:

Técnica Krogius (Fig. 2)

Tras realizar la isquemia, se procede con un abordaje central de la rodilla, exponiendo la rótula, alerones laterales y los vastos lateral y medial del músculo cuádriceps. Una vez expuestas estas estructuras se libera tanto el retináculo medial como el lateral, para poste-

Tabla I. Criterios de función patelar según Insall.

Grado de satisfacción	Criterios de función patelar
Excelente	Pacientes que no tienen ninguna molestia sobre la rodilla, ni inestabilidad, realizando vida normal, incluidos los deportes.
Bueno	Pacientes con leves molestias sin inestabilidad y función normal.
Regular	Pacientes con dolor moderado, inestabilidad ocasional y función levemente limitada a pesar de mejoría respecto a la situación preoperatoria.
Malo	Pacientes con dolor moderado o severo, inestabilidad (incluyendo nueva luxación) que les limita la funcionalidad. La operación no les mejoró o incluso les empeoró.

rior mente disecar, junto con una lengüeta del retináculo, el vasto medial. El vasto medial se traspone por debajo del tendón cuadriceps y se inserta en la cara externa de la rótula, procediendo después a la plicatura del retináculo medial. Tras la realización de este procedimiento la flexión completa de la rodilla puede resultar dificultosa en algunos pacientes, en los que será necesaria la elongación del recto femoral. Al finalizar la cirugía, las rodillas son inmovilizadas durante tres semanas en semiflexión, bien con vendaje escayolado, o con una rodillera de bloqueo larga, evitando la carga sobre la extremidad intervenida. Tras este período, los pacientes comienzan el tratamiento rehabilitador¹¹.

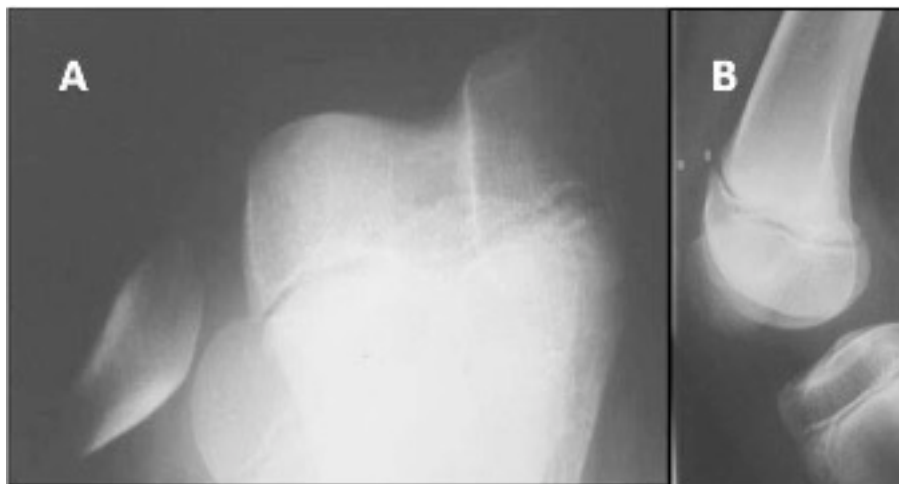


Figura 1. Paciente de 11 años afecto de inestabilidad patelofemoral grado IV de la clasificación de Dugdale.

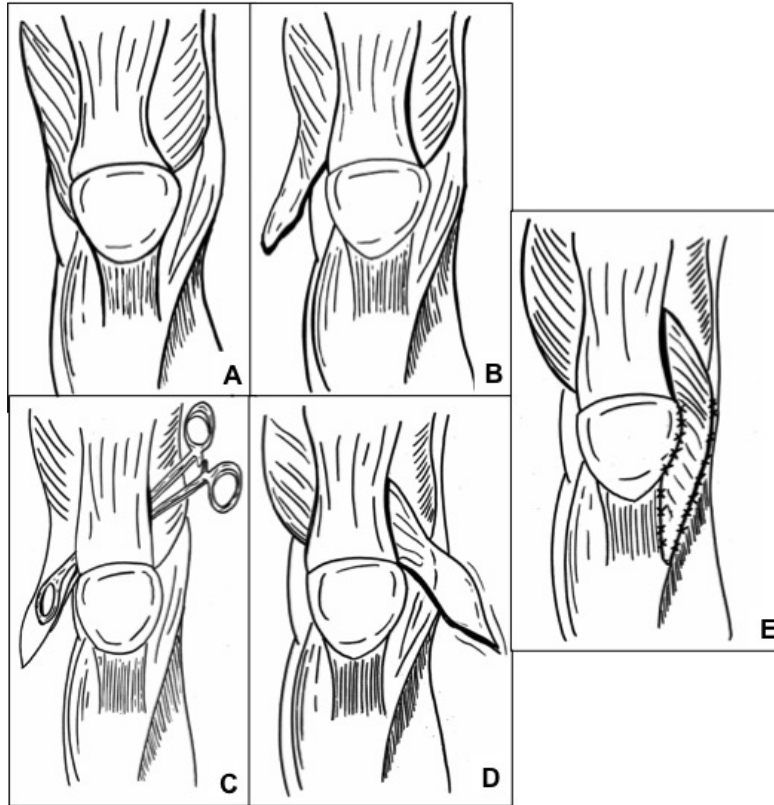


Figura 2. Procedimiento Krogius-Lecene en rodilla izquierda. **A.** Situación previa al procedimiento una vez expuesto el aparato extensor. Podemos observar la posición de la patela centrada en la tróclea. **B.** Se realiza la apertura del alerón externo y el retináculo medial es liberado junto con el vasto interno después de ser disecado el vasto interno. **C y D.** Trasposición del vasto interno por debajo del tendón cuadricepsital, reinsertándolo en el retináculo lateral. **E.**

Técnica Insall (Fig. 3)

Según lo publicado por Insall^{9, 12}. Bajo isquemia, se procede con un abordaje central de la rodilla, exponiendo la rótula, alerones laterales y los vastos lateral y medial del músculo cuádriceps. Se libera tanto el retináculo medial como el lateral. Disecando la inserción del vasto medial que se medializa y desciende en la rótula. Se realiza plicatura del tendón cuadricepsital, com-

probando finalmente, la congruencia femoropatelar. Al finalizar la cirugía, las rodillas son inmovilizadas durante tres semanas en semiflexión bien con vendaje escayolado, o con una rodillera de bloqueo larga, evitando la carga sobre la extremidad intervenida. Tras este período, los pacientes comienzan el tratamiento rehabilitador^{9, 12}.

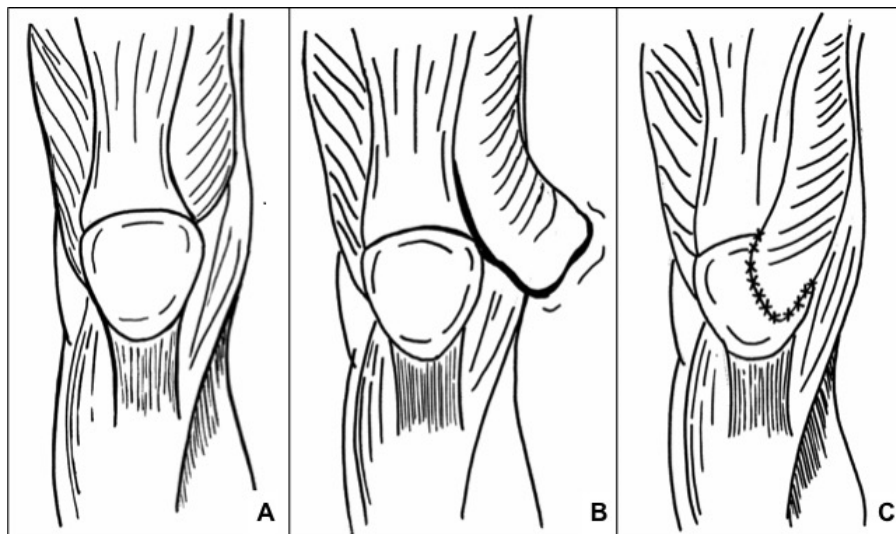


Figura 3. Procedimiento de Insall en rodilla derecha. Rodilla derecha: Desinserción del vasto interno y avance y lateralización del mismo.

Tabla II. Datos demográficos de los pacientes.

Paciente	Sexo	Edad	Lado	Tipo de intervención	Grado de inestabilidad	Grado de función patelar
1	H	12	Izquierda	LRL + Insall	3	Bueno
1	H	12	Derecha	LRL + Insall	3	Excelente
2	M	16	Derecha	Krogius	4	Excelente
2	M	16	Izquierda	Krogius	4	Excelente
3	M	11	Izquierda	Krogius	3	Excelente
3	M	11	Derecha	Krogius	4	Excelente
4	M	9	Izquierda	LRL + Insall	4	Malo
5	H	11	Izquierda	LRL + Insall	4	Bueno
6	M	9	Derecha	LRL+Insall	2	Excelente

H: Hombre.

M: Mujer.

LRL: Liberación de retináculo lateral.

Resultados

Un total de 6 pacientes (9 rodillas) han sido intervenidos en nuestro centro, 6 mujeres y 3 hombres, con una media de edad de 12,4 años, con un seguimiento medio de 12 años (más allá de la maduración ósea). (Tabla II). Todos ellos presentaban un ángulo Q dentro de la normalidad.

El grado de inestabilidad rotuliana de Dugdale mostró 1 (11,1%) casos grado II; 2 (22,2%) casos grado III y 6 (66,6%) casos grado IV.

A todos ellos se les intervino realizando cirugía sobre partes blandas proximales, 4 Krogius-Lecene y 5 liberación externa abierta con avance de vasto medial.

Al alcanzar la madurez ósea, se objetivó grado de función patelar de malo en 1 caso (recidiva de la luxación), bueno en 2 de los casos y excelente en 6 de los casos.

El caso con función patelar mala al final del seguimiento, corresponde con el caso de una niña de 9 años afecta de inestabilidad rotuliana grado IV de Dugdale (luxada, pero reducible), tratada mediante cirugía de Insall y liberación de alerón externo de manera abierta. La paciente evolucionó con numerosos episodios de luxación de rótula hasta el final del seguimiento. Una vez alcanzada la madurez ósea, la paciente fue reintervenida mediante realineación distal de la tuberosidad anterior de la tibia.

Discusión

La primera decisión que debe tomar el cirujano ortopeda conlleva a optar por el tratamiento quirúrgico o conservador. Sabemos que el paciente con inestabi-

lidad patelar y síndrome de Down, por lo general, será un paciente joven, en el que no tratar una inestabilidad patelar puede derivar de forma precoz a alteraciones en la marcha, mantenimiento de dolor y lesiones condrales, difícilmente tratables en la edad adulta^{1, 13, 14}. Para algunos autores, la importancia de conseguir una rótula centrada a una edad precoz radica, también en conseguir un desarrollo adecuado secundario del surco troclear^{11,15}, evitando la displasia de tróclea en la edad adulta cuya resolución mediante osteotomías rotulianas y/o trocleares producen una evolución hacia la artrosis precoz en un porcentaje alto de los pacientes¹⁶.

Clásicamente, el tratamiento quirúrgico de la inestabilidad patelar se ha dividido en 2 partes. Aquellos procedimientos realizados sobre las partes blandas y aquellos realizados sobre la estructura ósea. Como es bien sabido, la posibilidad de un cierre fisario precoz tras una cirugía de realineación distal de la tuberosidad anterior de la tibia nos llevaría hacia un genu recurvatum, lo que hace que este tipo de intervenciones no deban ser indicadas para el tratamiento de la luxación habitual de rótula en los pacientes que no han concluido el crecimiento^{9, 17, 18, 19}. El tratamiento de la luxación habitual de rótula en pacientes en edad de crecimiento debe limitarse a la cirugía sobre las partes blandas²⁰.

Pocos estudios han hecho referencia a la inestabilidad patelofemoral en pacientes con síndrome de Down. La mayor parte de ellos publicados en los años 80^{1, 9}, y más recientemente, encontramos los estudios de Betuzzi y Joo¹⁴. Nuestra experiencia, a pesar de ser pequeña en cuanto a número, considera que la cirugía de partes blandas proximales puede ser suficiente en este tipo

de pacientes. Si definimos el problema de los pacientes con síndrome de Down, nos daremos cuenta que es la hiperlaxitud generalizada, y no, los problemas anatómicos (aumento del ángulo Q, displasia troclear) los causantes de ella. En este sentido, Dugdale estudió a 210 niños con síndrome de Down e inestabilidad patelofemoral, observando que no existía una correlación entre valores anatómicos como el ángulo Q o la altura patelar con el grado de inestabilidad patelar. Coincidimos con Dugdale por tanto, en definir a la inestabilidad patelofemoral como una consecuencia de la laxitud generalizada.

Betuzzi, aconseja la cirugía de partes blandas proximal y distal como doble método de estabilización. En ese mismo sentido, Méndez aconseja realizar procedimientos sobre partes blandas proximales en grados incipientes de inestabilidad, y en grados IV y V añadir la transferencia de tendón rotuliano a los procedimientos proximales. Ambos, a diferencia de nosotros, cuando realizan el procedimiento distal y proximal lo hacen con el objetivo de conseguir una estabilización de la patela, centrada sobre la tróclea, y no como método de corrección del ángulo Q. Creemos, que ya que no es necesario buscar una modificación del ángulo Q, la realineación proximal es suficiente para conseguir el objetivo de patela estable. Méndez y Betuzzi muestran en sus estudios resultados similares a los nuestros, pero con procedimientos más agresivos.

Es importante destacar que hemos encontrado diferencias de resultados en grado IV, respecto al uso de la técnica de Krogus-Lecene y de Insall, consiguiendo mejores resultados con la técnica de Krogus-Lecene. En este sentido, destacamos el caso de un paciente de 11 años, intervenido en otro centro mediante técnica Insall con recidiva de la luxación bilateral grado III en la derecha y grado IV en la izquierda, En nuestro centro fue intervenido mediante técnica de Krogus-Lecene con resultado de excelente tras 117 meses de seguimiento.

Nuestro estudio posee ciertas limitaciones. El número de rodillas intervenidas es reducido, a pesar de ser similar a los estudios que han servido como referencia hasta ahora¹⁴. Otro de los problemas es el de no poder presentar un estudio radiológico al final del seguimiento de todos los casos. Sabemos que partimos de un ángulo Q dentro de la normalidad, pero no podemos objetivar la evolución del mismo.

En definitiva, la intervención sobre partes blandas proximales puede ser suficiente en pacientes con síndrome de Down, apoyados en que la inestabilidad es secundaria a un patrón de hiperlaxitud generalizada, que aparece en pacientes con fisis abiertas, donde la intervención ósea no es aconsejable, y que al no tratarlos de manera temprana, puede llevar a alteraciones difícilmente tratables en la edad adulta.

Bibliografía

1. Mendez AA, Keret D, MacEwen GD. Treatment of patellofemoral instability in Down's syndrome. *Clin Orthop Relat Res* 1988; 234:148-58.
2. Merrick J, Ezra E, Josef B, Hendel D, Steinberg DM, Wientroub S. Musculoskeletal problems in Down syndrome European paediatric orthopaedic society survey: the Israeli sample. *J Pediatr Orthop B* 2000; 9:185-92.
3. Diamon LS, Lynne D, Sigman B. Orthopedic disorders in patients with Down's syndrome. *Orthop Clin North Am* 1981; 12:57.
4. McCall RE, Lessenberry HB. Bilateral congenital dislocation of the patella. *J Pediatr Orthop* 1987; 7:100.
5. Parker AW, James B. Age changes in the flexibility of Down's syndrome children. *J Ment Defic Res* 1985; 29:207.
6. Paulson GW. Failure of ambulation in Down's syndrome: A clinical survey. *Clin Pediatr* 1971; 10:265.
7. Livingstone B, Hirst P. Orthopedic disorders in school children with Down's syndrome with special reference to the incident of joint laxity. *Clin Orthop Relat Res* 1986; 207:74-6.
8. Benda CE. Down's syndrome. Mongolism and its management. New York: Grune and Stratton; 1969.
9. Dugdale TW, Renshaw TS. Instability of the patellofemoral joint in Down syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1986; 68:405.
10. Insall J. Patellar pain. *J Bone Joint Surg Am* 1982; 64:147-51.
11. E. García-Barrecheguren, P. Díaz de Rada, A. Barriga y J.L. Beguiristáin. Técnica de Krogus-Lecene en el tratamiento de la luxación habitual de rótula. Resultados a largo plazo. *Rev Ortop Traumatol* 2004; 48:430-4.
12. Crosby EB, Insall JN. Recurrent dislocation of the patella: relation of treatment of osteoarthritis. *J Bone Joint Surg* 1976; 58: 9-13.
13. Bauer FC, Wredmark T, Isberg B. Krogus tenoplasty for recurrent dislocation of the patella. *Acta Orthop Scand* 1984; 55:267-9.
14. Bettuzzi C, Lampasi M, Magnani M, Donzelli O. Surgical treatment of patellar dislocation in children with Down syndrome: a 3- to 11-year follow-up study. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2009; 17:334-40.
15. Joo SY, Park KB, Kim BR, Park HW, Kim HW. The 'four-in-one' procedure for habitual dislocation of the patella in children: early results in patients with severe generalised ligamentous laxity and aplasia of the trochlear groove. *J Bone Joint Surg Br* 2007; 89:1645-9.
16. Von Knoch F, Böhm T, Bürgi ML, von Knoch M, Bereiter H. Trochleaplasty for recurrent patellar dislocation in association with trochlear dysplasia. A 4- to 14-year follow-up study. *J Bone Joint Surg Br* 2006; 88:1331-5.
17. Beguiristáin JL, Villas C, Jimeno E, Valentí JR. Luxación habitual de rótula. *Rev Ortop Traumatol* 1980; 24:473-80.
18. Sharma SV. Habitual dislocation of the patella. *Int Orthop* 1990; 14:21-3.
19. Aglietti P, Buzzi R, Insall JN. Disorders of the patellofemoral joint. En: Insall JN, editor. *Surgery of the knee*. 2a ed. New York: Churchill Livingstone, 1993; p. 319-53.
20. Ghanem I, Wattincourt L, Seringe R. Congenital dislocation of the patella. Part I: pathologic anatomy. *J Pediatr Orthop* 2000; 20:812-6.