



## Prevalencia de síndromes pediátricos en pacientes hospitalizados para cirugía ortopédica

Dr. Carlos Guadalupe Pardini Angulo,\* Dr. Silvestre Fuentes Figueroa\*\*

*Hospital de Ortopedia, Unidad Médica de Alta Especialidad, «Dr. Víctorio de la Fuente Narváez». Instituto Mexicano del Seguro Social. México, D.F.*

### RESUMEN

**Antecedentes:** Con el término de «síndrome pediátrico» se denomina a la asociación de dos o más defectos de origen prenatal y debido a un factor causal común. Mundialmente se reportan 3% de todos los recién nacidos vivos con alguna malformación congénita; se estima que existe una incidencia de 5/1,000 nacidos vivos con anomalías genéticas ortopédicas. **Objetivo:** Identificar la prevalencia de los síndromes pediátricos en pacientes con alteración ortopédica. **Métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo, transversal, muestreo no probabilístico de casos consecutivos; se registró síndrome pediátrico, alteración ortopédica y cirugía realizada. **Resultados:** 2,336 pacientes, 119 pacientes con diagnóstico de síndrome pediátrico siendo una prevalencia de 5%. Edad más frecuente de identificación: un año de edad. Los diagnósticos ortopédicos más frecuentes fueron pie equinovaro aducto congénito (42.9%), escoliosis (16.8%) y displasia del desarrollo de cadera (14.3%). Los síndromes pediátricos más frecuentes fueron: síndrome artrogripiótico (37%), síndrome de Moebius (10.1%) y síndrome de Down (8.4%). Los tratamientos ortopédicos más frecuentes fueron: liberación posteromedial (34.5%), osteotomía alineadora de rodilla (12.6%), reducción de cadera y cirugía de columna (10%). **Conclusión:** El tratamiento indicado a las alteraciones ortopédicas que acompañan a un síndrome pediátrico es más radical o agresivo que el de aquéllos con la patología ortopédica habitual.

**Nivel de evidencia:** III

**Palabras clave:** Síndromes pediátricos, alteraciones ortopédicas, malformaciones congénitas.

(Rev Mex Ortop Ped 2013; 2:98-104)

### SUMMARY

**Background:** The term «pediatric syndrome» is called the association of two or more defects of prenatal origin due to a common causal factor. World reported 3% of all live births have some congenital malformations, it is estimated that there is an incidence of 5/1,000 live births orthopedic genetic abnormalities. **Objective:** Identify the prevalence of pediatric syndromes in patients with orthopedic disturbance. **Methods:** We conducted a retrospective study, descriptive, cross-sectional, non-probability sampling of consecutive cases, recorded pediatric syndrome, disorders orthopedic and surgery performed. **Results:** 2,336 patients, 119 patients diagnosed with pediatric syndrome being a prevalence of 5%. Most common age of diagnosis was one year. The most common orthopedic diagnoses were congenital clubfoot (42.9%), scoliosis (16.8%), and developmental dysplasia of the hip (14.3%). The most common pediatric syndromes were arthrogryptic syndrome (37%), Moebius syndrome (10.1%) and Down syndrome (8.4%). The most common orthopedic treatments were posteromedial release surgery (34.5%), alignment knee surgery (12.6%) and reduced hip and spine surgery (10%). **Conclusion:** The treatment for orthopedic disorders accompanying a pediatric syndrome is more radical or aggressive than those with common orthopedic pathology.

**Evidence level:** III

**Key words:** Pediatric syndrome, orthopedic disorders, congenital malformations.

(Rev Mex Ortop Ped 2013; 2:98-104)

www.medigraphic.org.mx

### INTRODUCCIÓN

La deformidad es una alteración de la estructura (ya sea la longitud, alineación o posición conjunta) que produce o tiene el potencial de producir síntomas o pérdida de la función. Es una de las razones más comunes para la consulta del ortopedista pediátra. El impacto de la anomalía visible para el

\* Médico Residente de cuarto año, Especialidad de Ortopedia.

\*\* Médico adscrito al Servicio de Ortopedia Pediátrica.

niño y los padres es una alteración preocupante que necesitará el médico que trata de distinguir, ya sea como variante normal o enfermedad. En el caso de este último, necesitan dos cuestiones adicionales para resolver: a) ¿cuál es la historia natural de esta enfermedad? y b) ¿cuáles son las consecuencias si no se trata?<sup>1</sup>

Mundialmente se reporta que alrededor del 3% de los niños recién nacidos vivos presentan alguna malformación congénita,<sup>2</sup> ésta aumenta al 6% cuando es diagnosticada en la niñez, la cual puede ser única o asociada a otras malformaciones, por lo que el identificarlas y conocer de ellas es primordial en la valoración del paciente pediátrico.<sup>3</sup> Regemorter, en su estudio de 10,000 nacidos vivos, identificó que la incidencia de anomalías genéticas ortopédicas es de aproximadamente 5/1,000 nacidos vivos.<sup>4</sup>

Anteriormente, el término «síndrome pediátrico» se convirtió en sinónimo de «cuadro polimalformativo específico», es decir, «la asociación de dos o más defectos de origen prenatal y debidos a un factor causal común». En sentido estricto, por tanto, sólo se debería utilizar la palabra «síndrome» cuando se cumplan los condicionantes previos y en especial la noción etiológica exacta. Para las restantes entidades del complejo panorama de las malformaciones congénitas múltiples se proponen otras denominaciones como «asociación», «espectro» o «anomalías».<sup>5</sup>

La clasificación actual de las enfermedades con malformaciones congénitas múltiples considera cuatro grupos: síndrome, secuencia, complejo y asociación; de esta manera es posible tener el diagnóstico clínico de estas dismorfias y su posible explicación fisiopatogénica.<sup>6</sup>

Cuando el cirujano ortopédico se encuentra alguna patología ortopédica, se debería preguntar: ¿estoy viendo un paciente con algún síndrome pediátrico congénito? Algunos síndromes son tan frecuentes como para tener su propio programa multidisciplinario (neurofibromatosis por ejemplo), otros son sumamente raros, por lo que hay que tenerlos en cuenta.<sup>7</sup>

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo y transversal, en el servicio de Ortopedia Pediátrica del Hospital de Ortopedia, Unidad Médica de Alta Especialidad «Dr. Victorio de la Fuente Narváez», IMSS, México, D.F., con la autorización previa del comité local de investigación, con un muestreo no probabilístico de casos consecutivos de pacientes que se hospitalizaron para cirugía ortopédica de enero

de 2007 a enero de 2012, criterio de inclusión en aquéllos que tenían diagnóstico de algún síndrome pediátrico; posteriormente se registró afección ortopédica y cirugía realizada.

## RESULTADOS

Se realizó la revisión de 2,336 expedientes de pacientes ingresados al Servicio de Ortopedia Pediátrica para Cirugía Ortopédica de enero de 2007 a enero de 2012, obteniendo un total de 119 pacientes (5.09%) con diagnóstico de algún síndrome pediátrico, siendo más afectado el sexo femenino con un 53.8% (64 pacientes), contra el masculino 46.2% (55 pacientes), presentándose predominio bilateral en el 47.9% (57 pacientes), izquierdo 21.8% (26 pacientes) y derecho 13.4% (16 pacientes). La edad de mayor frecuencia del diagnóstico fue en el primer año, con una mediana de cuatro años y una desviación estándar de 5.5 años (Figura 1).

El diagnóstico ortopédico que con mayor frecuencia se presentó fue pie equinovaro aducto congénito 42.9% (51 pacientes); le siguieron: escoliosis 16.8% (20 pacientes), displasia del desarrollo de cadera 14.3% (17 pacientes) y el resto se anexa en el cuadro I.

El síndrome artrogripiótico fue el diagnóstico sindromático con mayor prevalencia 37% (44 pacientes), síndrome de Moebius con 10.1% (12 pacientes), síndrome de Down con 8.4% (10 pacientes) y el resto se anexa en el cuadro II.

El procedimiento quirúrgico más frecuente fue la liberación posteromedial, con un 34.5% (41 pacientes), osteotomía alineadora de rodilla 12.6% (15 pacientes), reducción abierta de cadera 10.1% (13 pacientes) y el resto de procedimientos se encuentran en cuadro III.

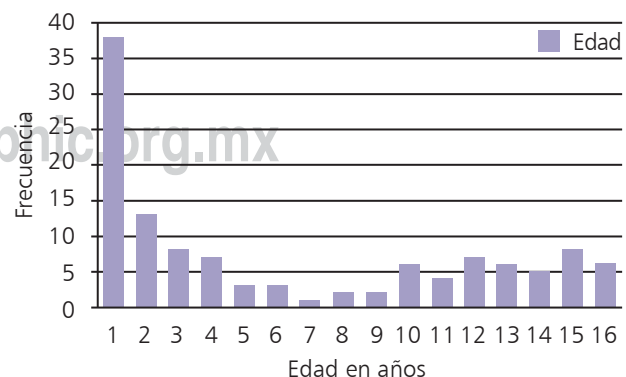


Figura 1. Distribución por edades.

Cuadro I. Diagnóstico ortopédico.

Diagnóstico	Frecuencia	%
Pie equinovaro aducto congénito	51	42.9
Escoliosis	20	16.8
Displasia del desarrollo de cadera	17	14.3
Deformidad angular de rodillas	15	12.6
Contractura de rodillas	8	6.7
Luxación de rótula	3	2.5
Deformidad flexión de muñeca	3	2.5
Epifisiolisis femoral proximal	1	0.8
Acortamiento de miembros pélvicos	1	0.8
Total	119	100.0

Cuadro II. Diagnóstico sindromático.

Diagnóstico	Frecuencia	%
Sx. artrogripiótico	44	37.0
Sx. de Moebius	12	10.1
Sx. de Down	10	8.4
Neurofibromatosis	8	6.7
Sx. dismórfico	7	5.9
Sx. de Marfan	6	5.0
Sx. de Streeter	6	5.0
Enfermedad de Blount	3	2.5
Osteogénesis imperfecta	2	1.7
Sx. Acondroplásico	2	1.7
Sx. de Williams	2	1.7
Sx. de Turner	1	0.8
Sx. de Proteus	1	0.8
Sx. de Klinefelter	1	0.8
Sx. de Fanconi	1	0.8
Sx. de Preune Belly	1	0.8
Sx. de West	1	0.8
Sx. de Asperger	1	0.8
Sx. de Cowden	1	0.8
Sx. de Noonan	1	0.8
Sx. de Poland	1	0.8
Sx. de Marshall	1	0.8
Sx. de Blumblat	1	0.8
Sx. de Arnold Chiari	1	0.8
Sx. de Lennox Gastaut	1	0.8
Total	119	100.0

## DISCUSIÓN

La prevalencia de síndromes pediátricos en pacientes hospitalizados para cirugía ortopédica fue de 5.09%,

Cuadro III. Cirugía realizada.

Cirugía	Frecuencia	%
Liberación posteromedial	41	34.5
Osteotomía alineadora de rodilla	15	12.6
Reducción abierta de cadera	13	10.9
Liberación anterior e instrumentación posterior de columna	12	10.1
Plastia de aparato extensor rodilla	10	8.4
Osteotomía extensora de rodilla	8	6.7
Tenotomía de Aquiles	5	4.2
Astragalectomía	4	3.4
Osteotomía acetabular	3	2.5
Artrodesis de muñeca	3	2.5
Miotomía de aductores y psoas	1	0.8
Fijación <i>in situ</i> fémur proximal	1	0.8
Alargamiento de miembro pélvico	1	0.8
Alargamiento de tendón de Aquiles	1	0.8
Osteotomía tipo Evans	1	0.8
Total	119	100.0

porcentaje cercano al 7% calculado de manera combinado de las afecciones ortopédicas en cada uno de los síndromes pediátricos en particular; en la literatura mundial no se cuenta con un estudio con metodología similar para poder ser comparada nuestra prevalencia.

Nuestra prevalencia se asemeja a lo reportado en el 2009 por Arturo Aviña y Brian Terence, quienes comentan que el 3% de los nacidos vivos presentan alguna malformación congénita, la cual puede aumentar 6%. Según se reporta en otras bibliografías, de acuerdo a la edad de valoración, gran parte de estas malformaciones pueden ser únicas o relacionadas a algún síndrome pediátrico, como los que encontramos en nuestro estudio; por ello la importancia de identificarlos.<sup>2,3</sup>

En este estudio, el sexo femenino fue el que presentó una mayor frecuencia, con 53.8% (masculino 46.2%); esto se mantiene similar a lo reportado por la Dra. Ortiz en su estudio de malformaciones congénitas, donde el sexo femenino era ligeramente mayor, con un 52.7%, tomando en cuenta la relación de malformaciones congénitas con síndromes pediátricos.<sup>8</sup>

La deformidad conocida como «pie equinovaro aducto congénito» (PEVAC) tiene una prevalencia de 1 por cada 1,000 nacidos vivos. Afecta más a hombres que a mujeres (razón hombre mujer de 2.5:1.4), es bilateral en el 50% de los casos y en las

presentaciones unilaterales el lado más afectado es el derecho.<sup>9-11</sup> La incidencia de PEVA en la población mexicana estimada es de 16.6/1,000 en dos años, con un predominio de la población masculina de 1.7:1, un índice de bilateralidad de 2.1:1 y predominio izquierdo. El pie equinovaro aducto fue el diagnóstico ortopédico que con mayor frecuencia se presentó con 42.9%, comparado con el 6% de las malformaciones congénitas que se presentan en México.<sup>12</sup> La liberación posteromedial fue el procedimiento que con mayor frecuencia se reportó; consideramos de inicio que es un tratamiento más radical, con mayor grado de complejidad que los procedimientos realizados actualmente en este tipo de pacientes (método de Ponseti).

Las anomalías congénitas de la columna representan un espectro de condiciones que puede presentarse con una variedad de anomalías: talla baja, escoliosis, cifosis, lordosis o ambas; las bases genéticas no han sido determinadas; estas malformaciones pueden ser secundarias a disrupción de la somatogénesis, defectos de segmentación, formación o ambos.<sup>13</sup>

Escoliosis: es una curvatura lateral de la columna que se debe a la presencia de anomalías vertebrales que causan un desequilibrio en el crecimiento longitudinal de la columna vertebral. La prevalencia mundial de las anomalías vertebrales es 0.5-1 por 1,000 nacidos vivos.<sup>14,15</sup> Se encuentra relación entre escoliosis congénita asociada a exposición materna a sustancias tóxicas, como el monóxido de carbono.<sup>16,17</sup> Escoliosis fue el segundo diagnóstico encontrado en frecuencia con 16.8%, relacionado con frecuencia a síndromes pediátricos congénitos raros, como el artículo reportado por Robert M Campbell Jr. donde realiza una revisión de las deformidades espinales asociadas a síndromes congénitos raros, asociando el término «escoliosis exótica», antes manejado por Campbell y Smith en 2007, enfatizando la importancia de tener un claro entendimiento de los síndromes congénitos y cómo éstos pueden impactar en la presentación de la deformidad y la respuesta al tratamiento, así la manera en como las estrategias preoperatorias deben ser empleadas para un tratamiento más seguro en estos niños únicos.<sup>18</sup> En el presente estudio se encuentra que la cirugía relacionada con escoliosis predominante es el doble abordaje (liberación vía anterior y fusión e instrumentación vía posterior).

La displasia del desarrollo de cadera: se presentó con un 14.3%; comprende uno de los diagnósticos más frecuentes en la exploración del recién nacido;

incluye un grupo de afecciones que incluye la articulación coxofemoral; afecta a 1-6 por 1,000 de los nacimientos vivos. La enfermedad en el grupo total puede llegar hasta 20 de cada 1,000 de los nacimientos vivos al englobar luxación, subluxación y teratológica, con 20-30% de antecedente familiar.<sup>19,20</sup> Es más frecuente en mujeres 3:1. Esta patología engloba desde ligeros defectos, como acetábulo superficial hasta defectos importantes, como luxaciones teratológicas.<sup>21,22</sup>

Síndrome artrogripótico: se presentó en nuestro estudio en un 37%. Es un complejo sindrómico caracterizado por la presencia de contractura de varias articulaciones, grados diversos de fibrosis de músculos afectados, engrosamiento y acortamiento de los tejidos capsulares y ligamentos periarticulares.<sup>23</sup> Afecta a uno de cada 3,000 nacidos vivos.<sup>24</sup> Se puede ver de forma aislada o en asociación con otras anomalías congénitas, con o sin afectación del sistema nervioso central. La patogénesis es desconocida, pero siempre implica acinesia fetal (disminución del movimiento fetal) con contracturas en las articulaciones posteriores.<sup>25</sup> Puede ser clasificada en tres categorías, esto de acuerdo a la presencia o ausencia de anomalías viscerales o en el sistema nervioso central. El grupo 1 está afectado sólo en las extremidades (amioplasia), el grupo 2 afecta extremidades y otras partes del cuerpo y el grupo 3 afecta extremidades y sistema nervioso central. El grupo 1 o amioplasia es el más común, los niños presentan hombros con rotación interna y aducción, extensión fija de los codos, muñeca con contractura volar y desviación cubital, primer dedo en la palma, contracturas interfalángicas, caderas con rotación externa y abducción, rodillas fijas en flexión o extensión y pie equinovaro rígido.<sup>26</sup> El pie zambo (90%) es la indicación más frecuente para el tratamiento quirúrgico, ya que el conservador tiene pocos resultados favorables, con gran resistencia a la corrección, tendencia a la recidiva, además de coexistencia de contracturas de rodillas (70%) y caderas (30-67%).<sup>27,28</sup>

Síndrome de Moebius: actualmente conocido como secuencia de Moebius se presentó en un 10.1% de los casos. Es una rara enfermedad neurológica caracterizada por la presencia de parálisis facial (NCVII) y del motor ocular externo (NCVI) uni o bilateral. Los niños afectados suelen presentar con endotropía congénita y facies inmóviles e inexpresivos, disartria. También puede ocurrir en asociación con varios síndromes craneofaciales y malformaciones músculo-esqueléticas, así como múltiples anomalías oftalmológicas.<sup>29-31</sup>

Las anomalías músculo-esqueléticas ocurren en un tercio de los casos, y pueden comprender: sindactilia, braquidactilia, ectrodactilia, PEVA, anomalía de Poland, displasia de cadera y escoliosis.<sup>32,33</sup> La predominancia por el lado es similar a lo reportado por la Dra. Ochoa,<sup>34</sup> en la cual realizó una presentación de cinco casos, en los cuales todos presentaban pie equinovaro aducto, tres bilaterales y dos de lado izquierdo, concordando con lo reportado en nuestro estudio donde el defecto fue de predominio bilateral y en segundo lugar de lado izquierdo.

Como tercer diagnóstico sindrómico de este estudio tenemos al síndrome Down: éste afecta a uno de cada 700 neonatos y más común en niñas, 3:1. Con mayor frecuencia es causado por trisomía 21, por falta de disyunción cromosómica.<sup>35-37</sup> Se caracteriza por retardo psíquico, ojos con dirección oblicua y pliegues epicánticos notables (aspecto mongoloide), hipotonía general, manos cortas y gruesas con un solo pliegue palmar, deformidad del quinto dedo de la mano, amplio espacio entre el primer y segundo dedo del pie y pelvis anormal y con ensanchamiento de las alas de iliaco. A menudo también comprende cardiopatía congénita y anomalías de vías gastrointestinales (atresia duodenal).<sup>38-40</sup> Los problemas ortopédicos son comunes, dependen principalmente de la hiperlaxitud ligamentaria; las deformidades más importantes que obligan a atención son: inestabilidad atlantoaxoidea, escoliosis rara en un 1.2%, luxación de la rótula en 10-20%, luxación de la cadera en 2-5%, *genu valgo*, pie plano de un 2 al 6% y epifisiolisis de fémur proximal 1.3%.<sup>41,42</sup>

La Neurofibromatosis (enfermedad de Von Recklinhausen): es un trastorno hereditario multisistémico, autosómico dominante, prevalencia de un caso por cada 2,500 nacidos vivos;<sup>43</sup> se caracteriza por aberración básica en el tejido de sostén del SNC y periférico; se acompaña de anomalías esqueléticas, piel y tejidos blandos.<sup>44</sup> Clínicamente presentan manchas café con leche, neuofibromas dérmicos, nevos, elefantiasis, nódulos de Lish, glioma óptico, a nivel del esqueleto la escoliosis es la deformidad más frecuente, estatura corta, gigantismo focal y pseudoartrosis de tibia.<sup>45,46</sup>

El síndrome de Marfan: desorden hereditario del tejido conectivo, autosómico dominante, repercute en muchos órganos en los diferentes sistemas, (cardiopulmonar, ocular y esquelético); afecta por igual a hombre y mujer de cualquier raza; la prevalencia es de 30 por 100,000 personas en Europa en el 2005,<sup>47-49</sup> y de 2-3 casos por cada 10,000 en Norteamérica.<sup>50,51</sup> Marfan describió por primera vez las características

de este trastorno (1896). La asociación de *ectopia lentis* fue reportado por Boerger (1914).<sup>52</sup> Presenta alta incidencia de escoliosis 50%, aparece a edad menor que la escoliosis idiopática y a menudo se intensifica de manera extraordinaria en los años de crecimiento vertebral.<sup>53</sup> Las alteraciones musculoesqueléticas que presenta el síndrome de Marfan son talla alta con desproporción del segmento inferior en la mayoría de los pacientes, aracnodactilia y la escoliosis ya mencionada. Es frecuente el pie plano, la diferencia entre brazada y talla, *Pectus carinatus* o *excavatum*, y contractura muscular en codos y protrusión acetabular.<sup>54-56</sup>

## CONCLUSIONES

Se observó en el estudio que la edad con mayor frecuencia fue un año de edad, lo cual traduce que la patología congénita se manifiesta con anomalías esqueléticas a temprana edad; posteriormente hay otro pico a los 14 años de edad, que sería la traducción de alteraciones, principalmente de anomalías axiales (escoliosis) por el periodo de crecimiento acelerado.

El tipo de cirugía realizado (más complejo) traduce la severidad de la alteración músculo-esquelética relacionada con los síndromes pediátricos, por lo que se considera indispensable identificar la comorbilidad existente para realizar la planeación quirúrgica adecuada, así como para plantear el pronóstico a los padres.

## Referencias

1. Joseph B, Nayagam S, Loder S, Torode S. Pediatric orthopaedics, a system of decision-making. Hodder Arnold; 2009: pp. 5-6.
2. Aviña Fierro JA, Tastekin A. Malformaciones congénitas: clasificación y bases morfogénicas. *Rev Mex Pediatr*. 2008; 75(2): 71-74.
3. Ugarte P. Congenital "muscle-skeletal" malformations. *Rev Horizonte Médico*. 2010; (10): 60-65.
4. Van Regemorter N, Dodion J, Druart C. Congenital malformations in 10,000 consecutive births in a university hospital: need for genetic counseling and diagnosis. *J Pediatr*. 1984; 386-390.
5. Libro síndromes pediátricos. pp. 15-18.
6. Aviña Fierro JA, Terrence WB. Síndrome dismórfico con anomalías congénitas múltiples: clasificación actual. *Rev Mex Pediatr*. 2009; 76(3): 132-135.
7. Skaggs DL, Flynn JM. *Staying out of trouble in pediatric orthopaedics*. Lippincott Williams and Wilkins; 2006: pp. 172-175.
8. Ortiz MR, Flores G, Cardiel LE, Luna RC. Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México. *Rev Mex Pediatr*. 2003; 70(3): 128-131.



9. Cummings RJ, Davidson RS, Armstrong PF, Lehman WB. Congenital clubfoot. *J Bone Joint Surg Am.* 2002; 84A(2): 290-308.
10. Dobbs MB, Gurnett CA. Update on clubfoot: etiology and treatment. *Clin Orthop Relat Res.* 2009; 467(5): 1146-1153.
11. Ippolito E. Update on pathologic anatomy of clubfoot. *J Pediatr Orthop B.* 1995; 4(1): 17-24.
12. Romero A, Martínez N. Tratamiento del pie equinovaro aducto mediante la incisión tipo Cincinnati en el Hospital para el Niño Poblano. *Act Ortop Mex.* 2006; 20(5): 201-205.
13. Chan G, Dormans J. Update on congenital spinal deformities. *SPINE.* 2009; 34(17): 1766-1774.
14. Hedequist D, Emans J. Congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop.* 2007; 27(1): 106-116.
15. Ruiz C, Ávila M, Suárez C, Trueba C. Asociación de hueso intercalar cervical y espina bifida oculta lumbar y sacra en un mismo paciente. *Act Ortop Mex.* 2009; 23(1): 31-34.
16. Farley FA, Hall J, Goldstein SA. Characteristics of congenital scoliosis in a mouse model. *J Pediatr Orthop.* 2006; 26: 341-346.
17. Loder RT, Hernández MJ, Lerner AL. The induction of congenital spinal deformities in mice by maternal carbon monoxide exposure. *J Pediatr Orthop.* 2000; 20: 662-666.
18. Campbell RM, Smith MD. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am.* 2007; 89 (Supl. 1): 108-122.
19. Kutlu A, Memik R, Mutlu M, Kutlu R, Arslan A. Congenital dislocation of the hip and its relation to swaddling used in Turkey. *J Pediatr Orthop.* 1992; 12(5): 598-602.
20. Stevenson DA, Mineau G, Kerber RA, Viskochil DH, Schaefer C, Roach JW. Familial predisposition to developmental dysplasia of the hip. *J Pediatr Orthop.* 2009; 29(5): 463-466.
21. Finne PH, Dalen I, Ikonomou N, Ulimoen G, Ruud Hansen TW. Diagnosis of congenital hip dysplasia in the newborn. *Act Orthop.* 2008; 79(3): 313-320.
22. Boere-Boonekamp M, Toon H, Kerkhoff MD, Schuil P, Zielhuis G. Early detection of developmental dysplasia of the hip in the Netherlands: the validity of a standardized assessment protocol in infants. *American Journal of Public Health.* 1998; 88(2): 285-288.
23. Tachdjian M. Artrogriposis congénita múltiple. En: *Ortopedia pediátrica.* 2ª ed. USA: Editorial Interamericana-McGraw-Hill; 1990: Tomo III pp. 2251-2287.
24. Eriksson M, Gutiérrez-Farewik EM, Broström E, Bartonek A. Gait in children with arthrogryposis multiplex congenita. *J Child Orthop.* 2010; 4(1): 21-31.
25. O'Flaherty P. Arthrogryposis multiplex congenita. *Neonatal Netw.* 2001; 20(4): 13-20.
26. Francois F, Reggie H. *Orthopaedic knowledge update.* Pediatrics 3. Editado por American Academy Orthopaedic of surgeons; pp. 137-144.
27. Kowalczyk B, Lejman T. Short-term experience with Ponseti casting and the Achilles tenotomy method for clubfeet treatment in arthrogryposis multiplex congenita. *J Child Orthop.* 2008; 2(5): 365-371.
28. Gregg T, Martikos K, Pipitone E, Lolli F, Vommaro F, Maredi E et al. Surgical treatment of scoliosis in a rare disease: arthrogryposis. *Scoliosis.* 2010; 9(5): 24.
29. Lora F, Certain J. Mobius syndrome with VIII cranial nerve involvement. *Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello.* 2009; 37(1): 47-51.
30. Lipson T, Webster W, Weaver D. The Moebius syndrome: aetiology, incidence of mental retardation, and genetics. *J Med Genet.* 1991; 28(1): 18-26.
31. Kumar D. Moebius syndrome. *J Med Genet.* 1990; 27(2): 122-126.
32. Cammarata F. Clinical and etiological spectrum of Mobius syndrome. *Arch Argent Pediatr.* 2007; 105(5): 444-446.
33. Al Kaissi K, Klaushofer K, Grill F. Occipito-vertebral dissociation in connection with extensive cervical spine malsegmentation in a boy with Mobius syndrome. *Clinics.* 2009; 64(10): 1034-1036.
34. Ochoa M, Trujillo C, Aguinaga M, Ríos B, Ibarra J, Gilda D. Secuencia de Moebius: reporte de cinco casos y revisión de literatura. *Perinatol Reprod Hum.* 2008; 22: 315-323.
35. Roizen N, Patterson D. Down's syndrome. *Lancet.* 2003; 361: 1281-1289.
36. Baum R, Nash P, Foster J, Spader M, Ratliff SK, Coury D. Management of Down syndrome in primary care. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care.* 2008; 38: 241-261.
37. Tachdjian M. Síndrome de Down. En: *Ortopedia pediátrica.* 2ª ed. USA: Editorial Interamericana-McGraw-Hill; 1990: Tomo I pp. 961-967.
38. Concolino D, Pasquzzi A, Capalbo G, Sinopoli S, Strisciuglio P. Early detection of pediatric anomalies in children with down syndrome. *Acta Paediatrica.* 2006; 95: 17-20.
39. 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: 334-340.
40. Albareda A, Bello M, Martín P, Aznar J, Seral F. Luxación de cadera en el síndrome de Down. *Rev Esp De Cir Ost.* 1988; 111-120.
41. Harbir J, Emery H. The arthropathy of Down syndrome: an underdiagnosed and under-recognized condition. *J Pediatr.* 2009; 154: 234-238.
42. Diamond LS, Lynne D, Sigman B. Orthopedic disorders in patients with Down's syndrome. *Orthop Clin North Am.* 12: 57-71.
43. Jouhilahti EM, Peltonen S, Heape AM, Peltonen J. The pathoetiology of neurofibromatosis 1. *Am J Pathol.* 2011; 178(5): 1932-1939.
44. Boyd KP, Korf BR, Theos A. Neurofibromatosis type 1. *J Am Acad Dermatol.* 2009; 61(1): 1-14.
45. Gkiokas A, Hadzimichalis S, Vasiliadis E, Katsaloulis M, Kanas G. Painful rib hump: a new clinical sign for detecting intraspinal rib displacement in scoliosis due to neurofibromatosis. *Scoliosis.* 2006; 14: 1-10.
46. Williams VC, Lucas J, Babcock MA, Gutmann DH, Korf B, Maria BL. Neurofibromatosis type 1 revisited. *Pediatrics.* 2009; 123(1): 124-133.
47. Shirley ED, Sponseller PD. Marfan syndrome. *J Am Acad Orthop Surg.* 2009; 17(9): 572-581.
48. Judge D, Dietz H. Marfan's Syndrome. *Lancet.* 2005; 366: 1965-1976.
49. Oliva P, Moreno R, Toledo I. Marfan síndrome. *Rev Med Chile.* 2006; 134: 1455-1464.
50. Ammash N, Sundt T, Connolly H. Marfan syndrome: diagnosis and management. *Curr Probl Cardiol.* 2008; 33: 7-39.
51. Avivi A, Arzi H, Paz L, Caspi I, Chechik A. Skeletal manifestations of Marfan syndrome. *IMAJ.* 2008; 10: 186-188.
52. Gray J, Bridges A, Faed M, Pringle T, Baines P, Dean J et al. Ascertainment and severity of Marfan syndrome in a Scottish population. *J Med Genet.* 1994; 31(1): 51-54.
53. Tachdjian M. Síndrome de Marfan. En: *Ortopedia pediátrica.* 2ª ed. USA: Editorial Interamericana-McGraw-Hill; 1990: Tomo II pp. 894-900.

54. Glard Y, Pomero V, Collignon P, Skalli W, Jouve J, Bollini G. Sagittal balance in scoliosis associated with Marfan syndrome: a stereoradiographic three-dimensional analysis. *J Child Orthop*. 2008; 2: 113-118.
55. Voermans NC, Hosman A, Van Alfen N, Bartels R, Kleuver M, Akker J et al. Radicular dysfunction due to spinal deformities in Marfan syndrome at older age: three case reports. *European Journal of Medical Genetics*. 2010; 53: 35-39.
56. Sponseller P, Jones K, Ahn N, Erkula G, Foran J, Dietz H. Protrusio acetabuli in Marfan syndrome: age-related prevalence and associated hip function. *J of Bone & Joint Surg*. 2006; 88A(3): 487-494.

Correspondencia:

Dr. Silvestre Fuentes Figueroa  
Sexto piso (Servicio de Ortopedia Pediátrica)  
Hospital de Ortopedia de la UMAE  
«Dr. Victorio de la Fuente Narváez», IMSS.  
Colector 15 s/n (Av. Fortuna).  
Esq. Av. Politécnico Nacional  
Col. Magdalena de las Salinas, 07760  
Del. Gustavo A. Madero  
México, D.F.  
Tel: 57473500 ext. 25409  
E-mail: silverfuentes@live.com.mx

[www.medigraphic.org.mx](http://www.medigraphic.org.mx)