

Caso clínico

Deficiencia femoral focal proximal complicada con fractura de fémur proximal

Guizar-Cuevas S,* Mora-Ríos FG,** Mejía-Rehenes LC,***
López-Marmolejo A,**** Guadalupe-Vega J*****

Hospital Regional General Ignacio Zaragoza ISSSTE

RESUMEN. La deficiencia femoral focal proximal (DFFP) es un desorden esquelético raro, caracterizado por la falla en el desarrollo de la región subtrocantérica del eje femoral, con varios grados de acortamiento en su región proximal. No existen reportes de casos de pacientes con esta patología asociada a fractura subtrocantérica, por lo que se presenta el caso de un paciente recién nacido con diagnóstico clínico y radiográfico de deficiencia femoral focal proximal complicada con fractura de fémur proximal y manejada de manera conservadora con inmovilización pelvopodalica con lo que se logró su consolidación. El paciente continuará bajo manejo por un largo plazo para valorar y tratar las secuelas de la DFFP de acuerdo a la etapa de crecimiento en la que se encuentre.

Palabras clave: fractura, fémur, crecimiento y desarrollo.

ABSTRACT. Proximal focal femoral deficiency (PFFD) is a rare skeletal condition characterized by development failure of the subtrochanteric region of the femoral axis, with several degrees of shortening of the proximal region. There are no case reports of patients with this condition associated with a subtrochanteric fracture. We therefore describe herein the case of a newborn patient with clinical and radiographic diagnosis of proximal focal femoral deficiency complicated by a proximal femur fracture, and managed conservatively with pelvopodal immobilization, which led to bone healing. The patient will continue to be managed in the long term to assess and treat the sequelae of PFFD according to the growth stage he is in.

Key words: fracture, femur, growth and development.

Introducción

La deficiencia femoral focal proximal (DFFP) es un desorden esquelético raro, caracterizado por la falla en el desarrollo de la región subtrocantérica del eje femoral, con varios grados de acortamiento en su región proximal.¹ Su incidencia varía de 1:50,000 a 1:200,000 nacidos vivos.² La clasificación más utilizada para esta patología fue desarrollada por Aitken, a la cual se le han tratado de realizar múltiples variantes.²⁻⁴ Esta patología puede estar asociada a anomalías como hipoplasia cubital, pie equinovaro, facies inusuales, síndrome de Pierre Robin y como una manifestación del síndrome de Antley-Bixler.⁵ Existen reportes de múltiples síndromes y deformidades asociadas a la DFFP. Ningún caso de fracturas en pacientes con esta patología ha sido reportado hasta el momento.

El objetivo de este trabajo es reportar el caso de un paciente recién nacido con diagnóstico de deficiencia femoral focal proximal complicada con fractura de fémur proximal.

Nivel de evidencia: IV (Act Otop Mex, 2011)

* Traumatología y Ortopedia, Hospital Civil de Guadalajara Juan I. Mencalca, Centro de Ortopedia y Medicina del deporte «Puerta de Hierro».

** Unidad de Ortopedia Pediátrica, Hospital Regional General Ignacio Zaragoza ISSSTE.

*** Jefe de Servicio de Ortopedia Hospital Regional General Ignacio Zaragoza ISSSTE.

**** Unidad de Ortopedia Pediátrica Instituto Nacional de Pediatría SS.

***** Traumatología y Ortopedia, Hospital La Perla SS.

Dirección para correspondencia:

Dr. Félix Gustavo Mora Ríos

Av. Ignacio Zaragoza # 1711 Col. Ejército Constitucionalista, Deleg. Iztapalapa. México DF. CP 09220

Tel: 5716-5200 ext. 6815

E-mail: drmormaortoped@hotmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actaortopedica>

Caso clínico

Paciente femenino de 6 días de nacida mediante cesárea a las 39 semanas de gestación por presentación pélvica. Segunda hija de madre de 31 años, con control del embarazo, sana, enfermera, sin antecedentes familiares de importancia, como único antecedente refiere que durante las primeras semanas de gestación presentó un episodio de migraña para lo cual tomó tabletas de cafeína con ergotamina en una ocasión. El padre de 32 años de edad, sano. Es atendida a los 6 días de nacida en el Servicio de Urgencias Ortopedia del Hospital Regional General Ignacio Zaragoza del ISSSTE, llevada por sus padres, quienes refieren que presenta llanto intenso a la movilidad de la extremidad pélvica derecha, niegan antecedentes traumáticos. Se realizan radiografías antero-posterior de pelvis, antero-posterior y lateral de muslo derecho, se le diagnostica fractura subtrocantérica de fémur derecho e hipoplasia focal femoral proximal (*Figura 1*). El tratamiento de la fractura consistió en la aplicación de férula pelvipodálica y manejo ambulatorio por consulta externa. En la cita de control a las 3 semanas se le realizan estudios radiográficos en dos planos que muestran una con-

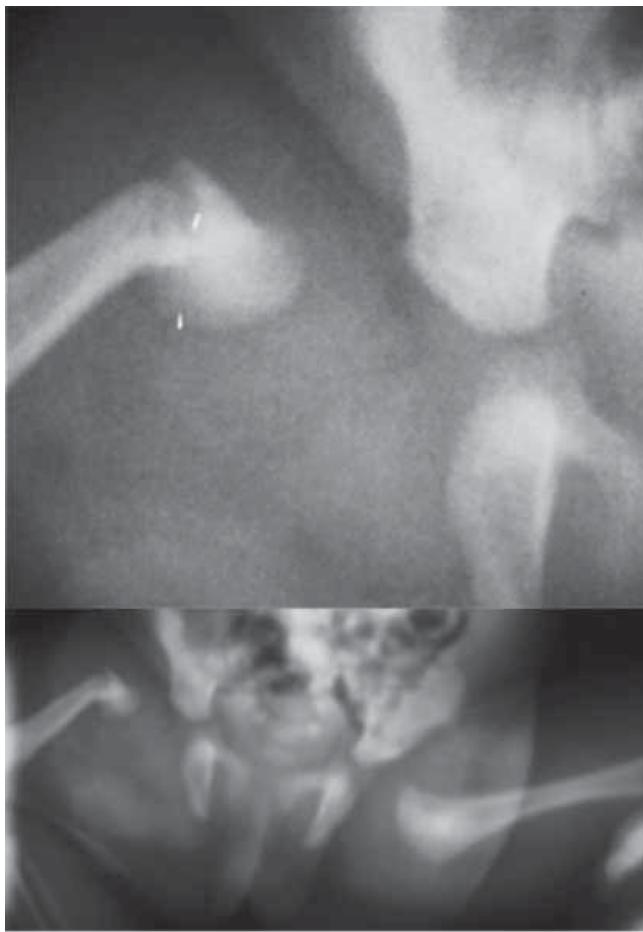


Figura 1. Proyecciones radiográficas iniciales con fractura subtrocantérica e hipoplasia de fémur derecho. Obsérvese la diferencia en el desarrollo de la región proximal del fémur derecho respecto al izquierdo.

solidación satisfactoria de la fractura y ausencia de dolor a la movilidad de la extremidad. Radiográficamente, a las 16 semanas ha desaparecido el trazo de fractura (*Figura 2*). Se inicia manejo con fisioterapia y control subsecuente por la consulta externa para valorar posteriormente las complicaciones que la deficiencia femoral focal proximal provocará y establecer un plan terapéutico a largo plazo (*Figura 3*).

Discusión

La DFFP es una entidad congénita conocida y no existe hasta el momento ningún reporte de esta patología asociada



Figura 2. Proyecciones AP y lateral a las 16 semanas. Fractura consolidada. Se observa un acortamiento importante de fémur derecho con respecto al izquierdo.



Figura 3. Paciente a los 4 meses de edad, con acortamiento evidente de muslo derecho.

a una fractura subtrocantérica. En este caso, el diagnóstico de fractura no deja lugar a dudas por los datos clínicos encontrados en la paciente de 6 días de edad. La evolución en este caso permitió observar consolidación de la fractura de manera conservadora, por lo que se descarta una seudoartrosis congénita.

El abuso en los infantes es reconocido como una causa común de fracturas proximales femorales, en estos casos el diagnóstico puede ser difícil porque la cabeza femoral se osifica después de los 4 meses de edad. Otras causas de fractura femoral proximal en recién nacidos son el trauma obstétrico y el trauma no intencional. El trauma obstétrico se refiere como causa cuando existe presentación pélvica o en cesáreas.⁶ En este caso suponemos que la fractura fue originada en el momento de la cesárea ya que el producto estaba en presentación pélvica y los familiares negaron cualquier antecedente traumático.

En la DFFP al nacer se aprecia acortamiento de la extremidad afectada, el muslo es muy corto, la cadera está en flexión, abducción y rotación lateral, la rodilla en flexión. Durante el desarrollo posterior, el acortamiento femoral se hace más evidente.⁷ Por lo que es de suma importancia un seguimiento periódico y brindarles el tratamiento adecuado, según lo vaya requiriendo la etapa de crecimiento en la que se encuentren.

Conclusión

El manejo conservador es una buena opción en el manejo de fracturas subtrocantéricas en pacientes con DFFP; sin embargo, es de suma importancia dar un seguimiento y manejo a largo plazo a la patología de base para otorgar la mejor calidad de vida posible a nuestros pacientes con esta entidad.

Bibliografía

1. Otera Y, Morokuma S, Yumoto Y, Hojo S, Gotoh T: Prenatal three-dimensional images of proximal focal femoral deficiency produced by helical computed tomography. *Fetal Diag Ther* 2009; 25(3): 349-53.
2. Tsirikos A, Bowen J: Patellofemoral arthritis in a fused knee with proximal focal femoral deficiency. *Journal of Pediatric Orthopaedics* 2003; 23: 643-8.
3. Taylor B, Kean J, Paloski M: Distal focal femoral deficiency. *Journal of Pediatric Orthopaedics* 2009; 29: 576-80.
4. Maldjian C, Patel TY, Klein RM, Smith RC: Efficacy of MRI in classifying proximal focal femoral deficiency. *Skeletal Radiology* 2007; 36: 215-20.
5. Sulaiman AR, Nawaz H, I Munajat, Sallehudin AY: Proximal femoral focal deficiency as a manifestation of Antley-Bixler syndrome: a case report. *Journal of Orthopaedic Surgery* 2007; 15(1): 84-6.
6. Jones JC, Feldman KW, Bruckner JD: Child abuse in infants with proximal phyeal injuries of the femur. *Pediatr Emerg Care* 2004; 20(3): 157-61.
7. Del Río G, Tapia L, Picazo B: Recién nacido con extremidad inferior corta. *An Pediatr Barc* 2005; 63(5): 469-70.