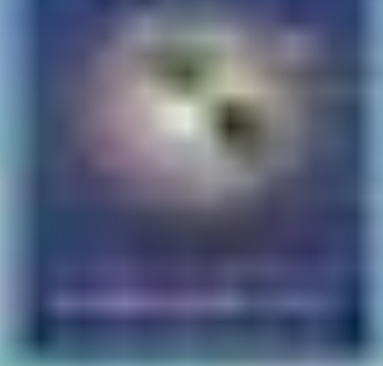


Angulación de miembros inferiores en niños ¿Qué es lo que debería preocuparme?

Revisión mediante casos

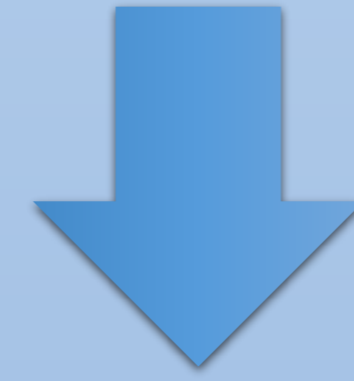
José María Lara Torres, María Luisa Lorente Jareño, Ana María Sánchez Bueno, Kelly Johanna Parra Rodríguez, Luisa Elisa Landa Marín, Eduardo Elías Salazar Portal.

¹Hospital Universitario de Getafe, Madrid;



Objetivo docente

Deformidades angulares



- Explicar las diferentes causas de angulaciones de miembros inferiores (MMII) en la población pediátrica.
- Describir los hallazgos radiológicos de estas causas a través de diferentes casos clínico-radiológicos.

Revisión del tema

Definición → desviación del miembro inferior con respecto a su **eje mecánico** +/- deformidades rotacionales.

Puede dar lugar a múltiples **alteraciones biomecánicas**.

Etiología

- Deformidades fisiológicas del desarrollo
- Deformidades congénitas
- Osteocondrosis (enfermedad de Blount o tibia vara)
- Postraumáticas
- Tumoraes o pseudotumoraes (displasia osteofibrosa de tibia)
- Displasias óseas (displasia campomélica, acondroplasia, osteogénesis imperfecta...)
- Trastornos metabólicos (raquitismo)

Diagnóstico → 1º RX simple (muchas veces **DIAGNÓSTICA**) +/- TC o RM



- **Mecánico**: línea que une los puntos centrales de las articulaciones de cadera y tobillo. Normalmente debe cruzar por el centro de la rodilla, entre las espinas tibiales o a una distancia medial o lateral, menor de 10 mm.

Ejes MMII

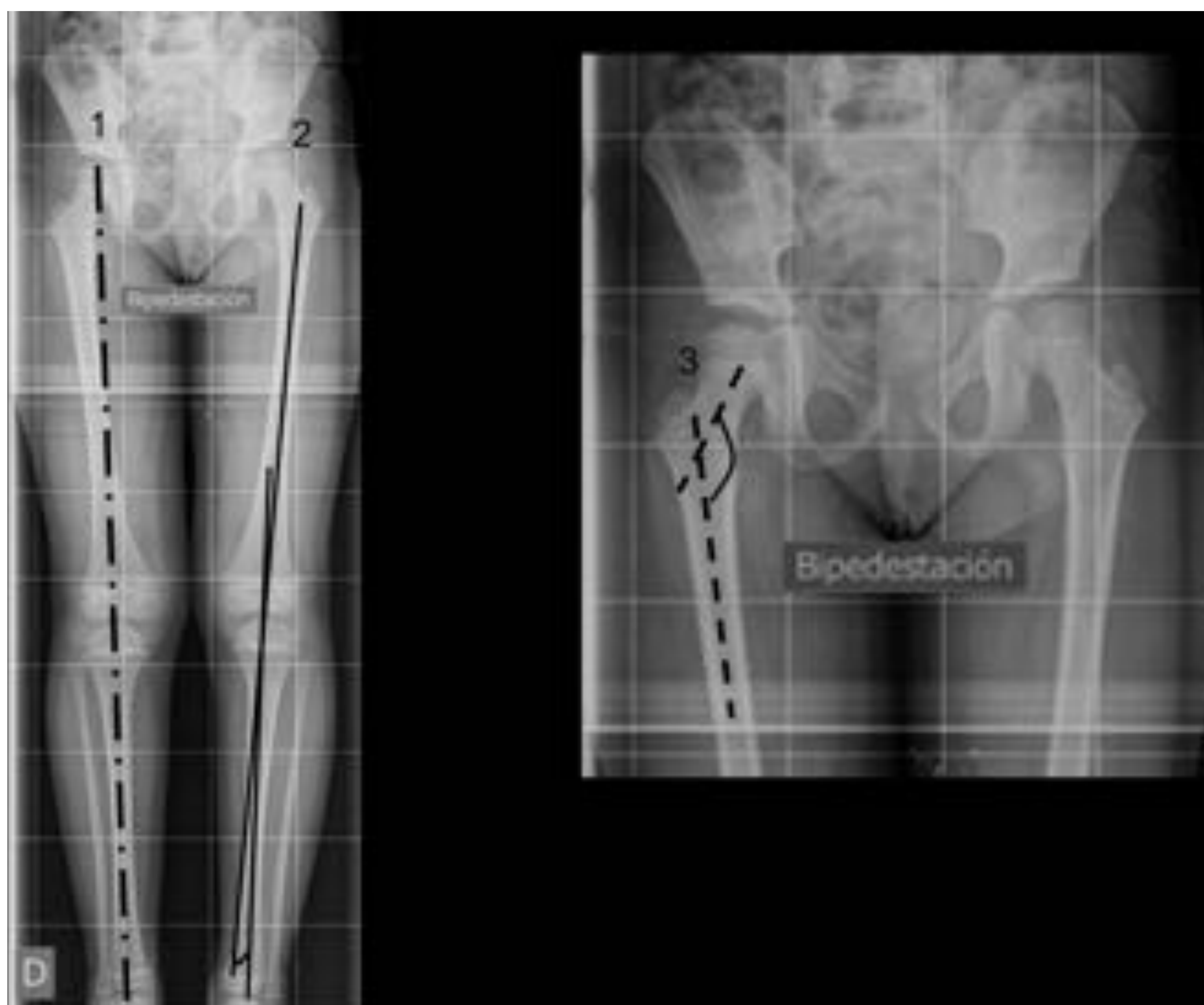


- **Anatómico**: definido por los ejes de las diáfisis de fémur y tibia. Forman el ángulo femorotibial, que varía a lo largo de la infancia:
 - Primeros meses: 15°-20°
 - 2 años: 10°
 - 13 años: 5°-6°

Figura 1. Ejes

MMII:

- 1) Eje mecánico.
- 2) Ángulo femorotibial.
- 3) Ángulo cervicodiafisario





Conceptos

- Coxa vara: disminución del ángulo cervicodiafisario ($<125^\circ$).
- Coxa valga: aumento del ángulo cervicodiafisario ($>145^\circ$)
- Genu varo: aspecto arqueado hacia la cara externa de los MMII, desplazando el eje mecánico de la rodilla al compartimento medial. Cuando es bilateral produce una morfología característica en "O".
- Genu valgo: aspecto arqueado hacia la cara interna de los MMII, desplazando el eje mecánico de la rodilla al compartimento lateral. Cuando es bilateral produce una morfología característica en "X".

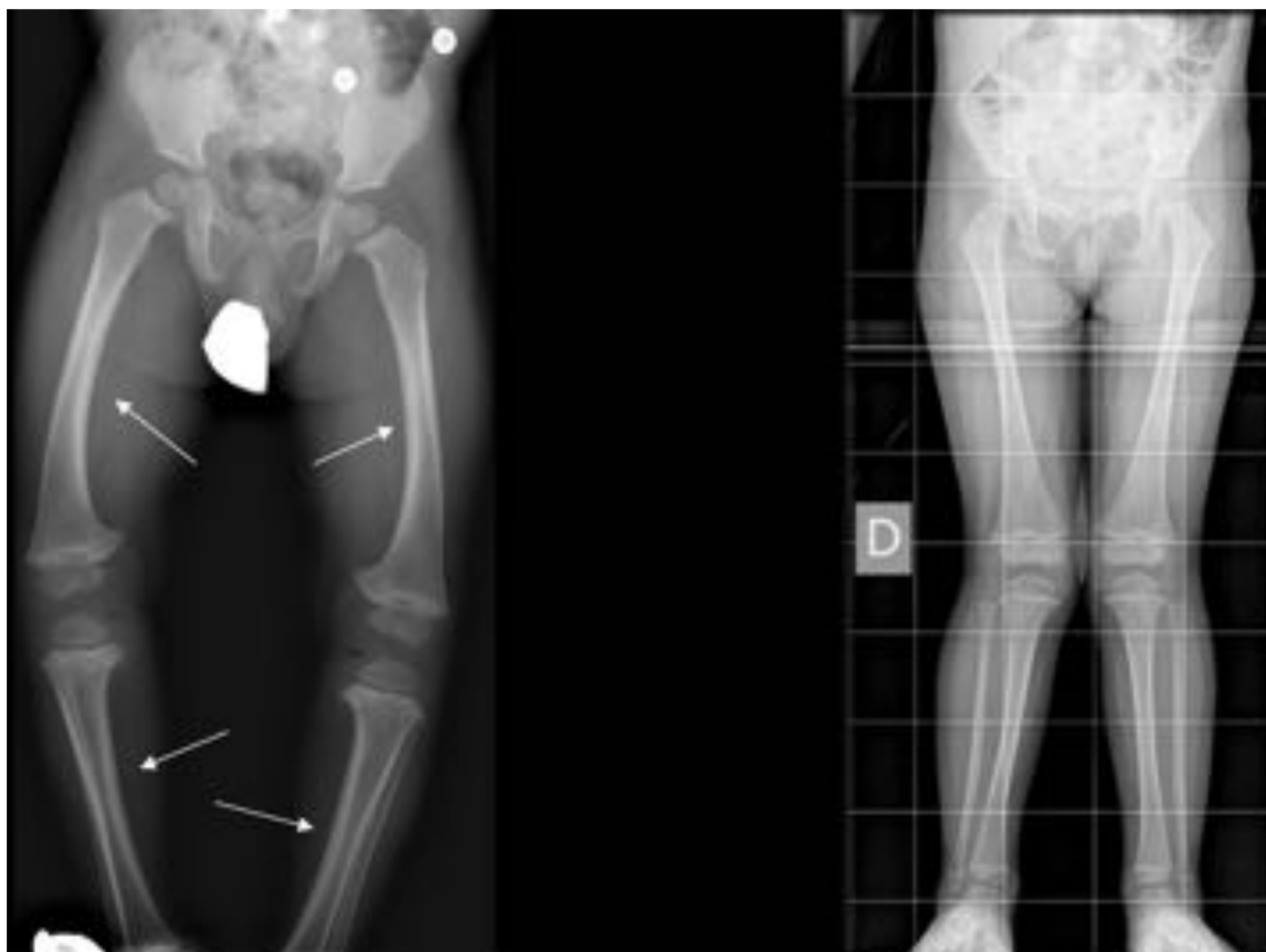


Figura 2. *Izquierda:* Genu varo. Arqueamiento de los MMII con morfología en "O". Presencia de engrosamiento de la cortical tanto en tibias como en fémures (flechas). *Derecha:* Genu valgo. Arqueamiento interno con morfología en "X".

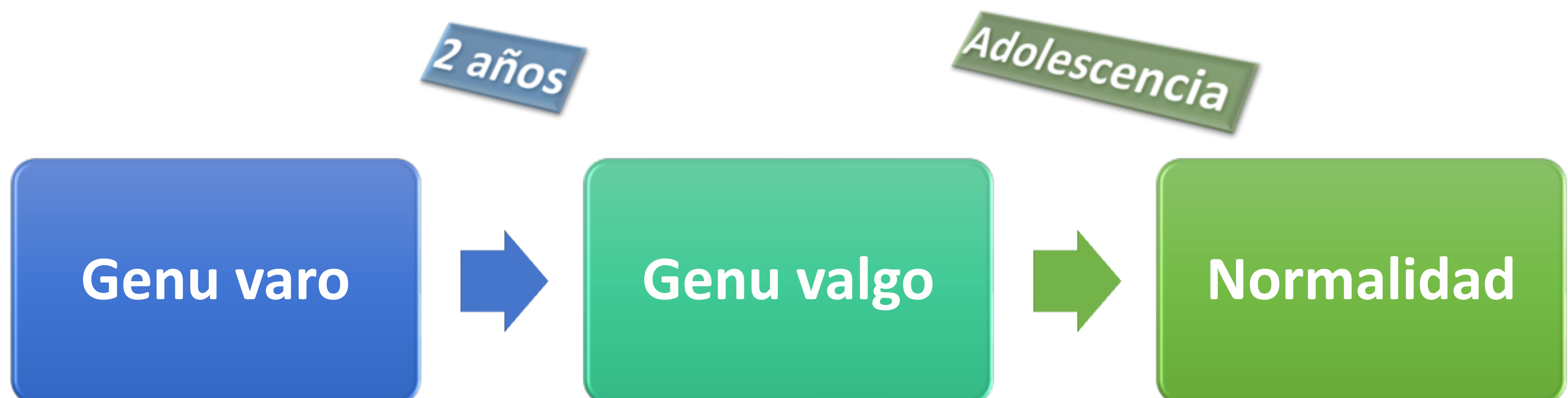


Angulaciones MMII pediátricas

GENU VARUM	COXA VARA	Incurvación unilateral de tibia
<ul style="list-style-type: none"> • Fisiológico • Raquitismo • Trauma, infección • Blount • Displasia focal fibrocartilaginosa • Osteogénesis imperfecta • Displasias <ul style="list-style-type: none"> • Campomélica • Acondroplasia • Displasia metafisaria 	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiencia femoral focal proximal • Coxa vara congénita • Osteogénesis imperfecta • Displasia fibrosa • 2º a epifisiolisis cabeza femoral 	<ul style="list-style-type: none"> • Congénita <ul style="list-style-type: none"> - Posteromedial (benigna) - Anterolateral (pseudoartrosis-NF1) • Displasia osteofibrosa de tibia (anterior)
GENU VALGO	COXA VALGA	
<ul style="list-style-type: none"> • Fisiológico • Raquitismo • Trauma, infección • Osteogénesis imperfecta • Enf. exostosante múltiple • Ollier 	<ul style="list-style-type: none"> • PCI • Enf. exostosante múltiple • Ollier 	

Deformidades angulares fisiológicas

- Asientan en **niños sanos**, sin patología de base.
- Los más frecuentes → Genu varo y genu valgo.
- Suelen ser **bilaterales** y **corregirse progresivamente** con el crecimiento
- Existen **deformidades mixtas** → angulación + rotación → tibia vara rotada es la más frecuente





Patologías congénitas

Incurvación posteromedial de tibia y peroné

- **Etiología:** desconocida. Probablemente por dorsiflexión del pie y apoyo sobre la tibia intraútero.
- **Autolimitada**, con corrección progresiva. Si **NO** resuelve --> ortesis protectoras. Puede quedar acortamiento de la pierna afectada.
- **RX:**
 - Angulación posteromedial de tibia y peroné
 - Engrosamiento cortical en la concavidad
 - Deformidad en valgo del calcáneo



Figura 3: incurvación posteromedial de tibia. A) y B) 1ª radiografía. C) y D): Control a los 6 meses. E) y F): Control en 1 año y 6 meses después. Se observa una corrección progresiva de la angulación tibioperonea, con engrosamiento de la cortical en la concavidad de la curva (estrellas)



Angulación anterolateral-pseudoartrosis congénita

- **Etiología:** Asociada en 55% a **neurofibromatosis 1**, aunque puede ser espontánea.
- Al nacimiento: **angulación anterolateral y varo de tibia**. Empeora tras el comienzo de la deambulación --> **Fx +/- pseudoartrosis** (hueso displásico).
- Mayor cercanía a la fisis distal de la tibia --> mayor repercusión sobre el crecimiento
- **RX:**
 - Afilamiento + esclerosis cortical con obliteración del hueso medular
 - Pseudoartrosis (morfología triangular + **NO** consolidación)



Figura 4. Pseudoartrosis congénita de tibia. Ausencia de consolidación de un fragmento de tibia (estrella) y peroné (cabeza de flecha) en su tercio medio y distal y angulación anterolateral de los fragmentos distales con afilamiento de sus extremos, simulando la presencia de una articulación. La cortical parece engrosada y se observa la presencia de reacción perióstica.



Deficiencia femoral focal proximal (DFFP)

- **Etiología:** Desconocida.
- Defecto parcial / acortamiento de la cabeza y diáfisis proximal del fémur + afectación acetabular
- **RX:**
 - Morfología triangular del fémur proximal
 - Hipoplasia / aplasia de la cabeza-cuello
 - Displasia acetabular



Figura 5. DFFP. Niña de 4 años (izquierda) y la misma paciente 1 año después (derecha). Se objetiva coxa vara derecha, acortamiento femoral, engrosamiento cortical del fémur proximal y del cuello femoral.



Displasias óseas

Acondroplasia

- Displasia ósea **más frecuente**.
- **Etiología:** alteración factor 3 de crecimiento fibroblástico (FGF-3) --> formación endocondral anómala .
- **Enanismo rizomélico** --> acortamiento **proximal** de las extremidades
- **RX:**
 - Genu varo
 - Pseudoengrosamiento cortical de los huesos largos, ensanchamiento metafisario
 - Cuadratura de palas ilíacas
 - Techos acetabulares muy horizontales, morfología en tridente
 - Pedículos cortos con canal espinal estrecho, disminución de la distancia interpedicular de L1 a L5.
 - Aumento diámetro AP del cráneo, con base craneal estrecha.



Figura 6: Acondroplasia. En el tórax se observa un ensanchamiento anterior de las costillas (flechas). La columna presenta una disminución de la distancia interpedicular desde L1 a L5 (flecha doble punta), con pedículos cortos en la Rx lateral. Aumento de la distancia intervertebral a lo largo de toda la columna vertebral (círculo), con cuerpos vertebrales aplanados. En pelvis se identifican unas alas ilíacas pequeñas y redondeadas con techos acetabulares muy horizontales (cruz) y escotaduras ciáticas estrechas (rombos). Acortamiento de huesos largos con ensanchamiento en la zona metafisaria (asterisco). El cráneo muestra un aumento del diámetro AP



Displasia campomélica

- Enfermedad hereditaria y letal.
- **Etiología:** gen **Sox-9** (cromosoma 17).
- **RX:**
 - Angulación anterolateral de MMSS y MMII
 - Tórax corto, en campana
 - Estrechamiento acetabular --> subluxación de cadera
 - Ausencia de ala sacra
 - Hipoplasia escapular y vertebral



Figura 7: Displasia campomélica. Las radiografías simples muestran un aumento del diámetro AP del cráneo. Hipoplasia escapular derecha (estrella) y costillas cortas. Pequeñas alas ilíacas (rombos). Angulación anterolateral de ambos fémures y de tibia y peroné derechos con acortamiento de los mismos, y engrosamiento cortical (flechas).



Condrodisplasias metafisarias

- Grupo heterogéneo de displasias.
- **Tipo Schmidt** - **Etiología:** mutación en **colágeno X**. La más frecuente.
- **Tipo McKusick** - **Etiología:** gen **RMPR** (cromosoma 21). Crecimiento lento y fino de cabello + inmunodeficiencias.
- **RX:**
 - Genu valgo
 - Irregularidad y ensanchamiento metafisario
 - Epífisis alargadas y redondeadas
 - Acortamiento de MMII

Diagnóstico diferencial con raquitismo



Figura 8: Condrodisplasia metafisaria. Metáfisis tibial bilateral ensanchada, irregular y esclerótica (flechas). Genu varo izquierdo.



Alteraciones del desarrollo óseo y tejido conectivo

Displasia fibrocartilaginosa de tibia

- Lesión de **"NO TOCAR"** --> Resolución progresiva sin tratamiento.
- **Etiología:** Banda de tejido fibrocartilaginoso.
- Localizada en la inserción de la **pata de ganso**.
- **Unilateral**
- **RX:**
 - Genu varo / tibia vara
 - Escotadura / radiolucencia excéntrica en corteza de la cara tibial interna
 - Bordes bien definidos y engrosamiento cortical

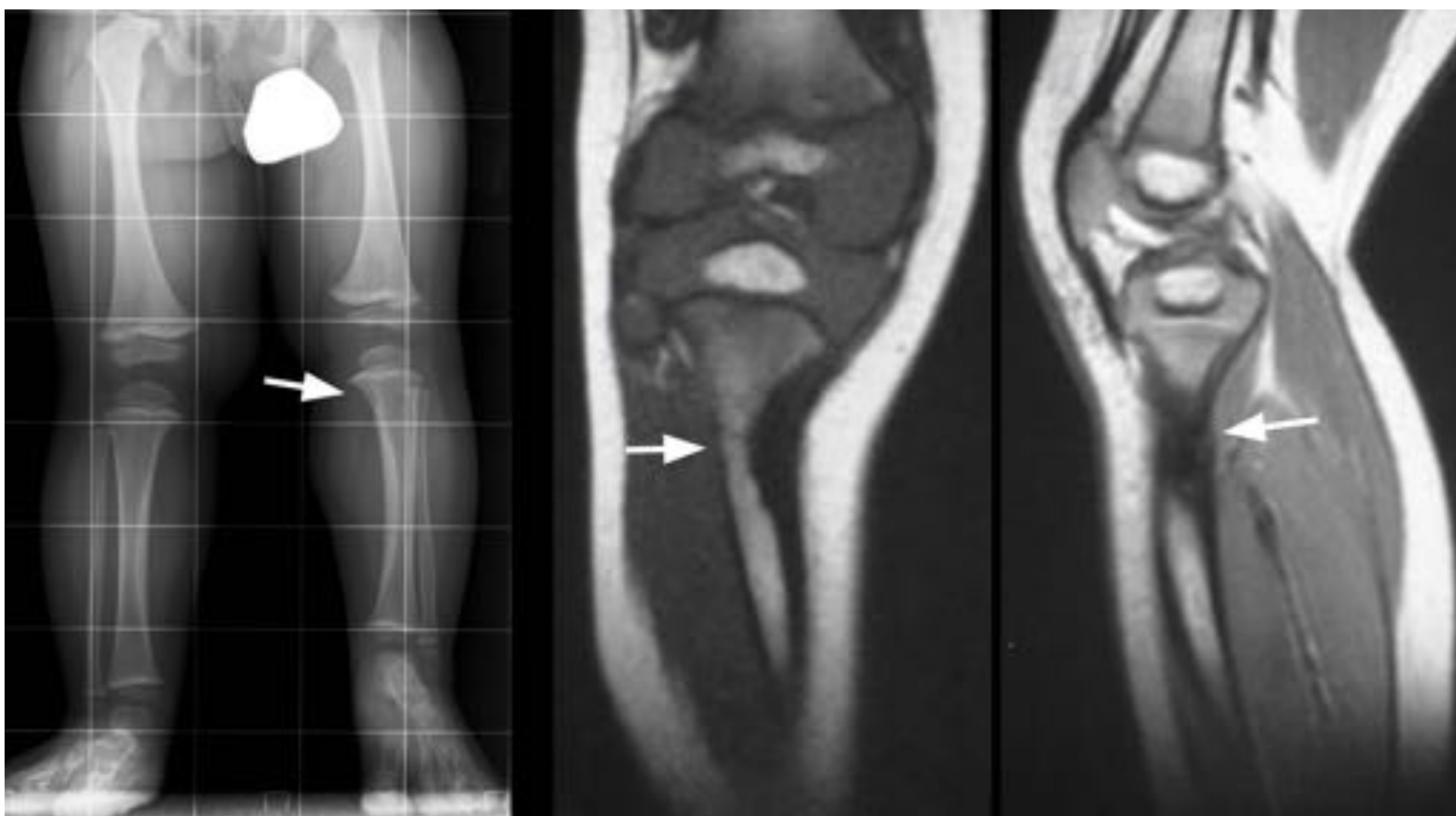


Figura 9: Displasia fibrocartilaginosa. Área excéntrica radiolúcida focal, localizada en el tercio proximal de la tibia izquierda, coincidiendo con la presencia de tejido fibrocartilaginoso visualizado en la RM (flecha).

Displasia osteofibrosa de tibia

- Lesión fibro-ósea, aparece en la 1ª década de la vida.
- Localizada en el tercio medio de **diáfisis tibial**, en la **cara anterior**.
- **Unilateral**
- Diagnóstico diferencial: **adamantimoma**.
- **RX:**
 - Lesión lítica excéntrica
 - Bordes esclerosos
 - Expansiva
 - Angulación anterior de la tibia



Figura 10. Displasia osteofibrosa. En las radiografías simples se aprecia una lesión lítica excéntrica localizada en el tercio medial de la tibia derecha, con bordes escleróticos, en la cara anterior de la tibia que adelgaza y expande levemente la cortical ósea. Produce el arqueamiento anterior de la tibia.

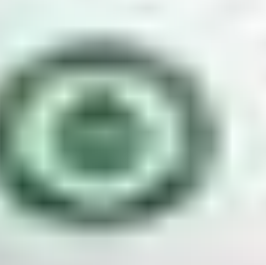


Osteogénesis imperfecta

- **Etiología:** Alteraciones en la estructura del colágeno (colágeno tipo 1). Distintas formas de gravedad.
- Fragilidad ósea, osteopenia, múltiples fracturas e hiperlaxitud.
- Fracturas --> huesos largos + no antecedentes traumáticos conocidos.
- **RX:**
 - Arqueamiento de huesos largos
 - Genu varo, coxa vara
 - Subluxación / luxación de cadera
 - Hipercifosis (aplastamientos vertebrales)
 - Callos hiperplásicos
 - Bandas metafisarias (por tratamiento médico)
 - Platibasia



Figura 11. Osteogénesis imperfecta A) Angulación anterolateral del fémur izquierdo, con bandas metafisarias (flecha). B) Genu valgum bilateral, con fémur y tibias arqueados y displásicos. Presentan cortical engrosada (estrella) y bandas metafisarias. C), D) Mismo paciente, 3 años después, el fémur izquierdo ha aumentado progresivamente su arqueamiento. Inclínación anterolateral de tibia y peroné derechos por fractura de tercio medial. Se puede ver un callo hiperplásico (asterisco).



Displasia fibrosa

- **Etiología:** proliferación de tejido óseo fibroso endomedular --> gen GNAS1.
- Debilidad del hueso afectado --> fracturas.
- Afectación monostótica --> Adultos jóvenes y adolescentes.
- Afectación poliostótica --> Infancia. Asociado al Sd. De McCune-Albright.
- **RX:**
 - Lesión expansiva
 - Bordes bien definidos
 - Endomedular
 - Adelgazamiento cortical
 - Afectación "en vidrio deslustrado"



Figura 12. Displasia fibrosa. RX de pelvis (izquierda) y telemetría (derecha). Se identifican en fémures proximales, lesiones líticas de bordes escleróticos, con matriz densa en vidrio deslustrado (visible también en TAC). Fractura patológica en cuello femoral derecho (fleche). Genu valgo.



Alteraciones metabólicas

Raquitismo

- **Etiología:** ausencia de mineralización del cartílago fisario--> resistencia a la vitamina D (raquitismo hipofosfatémico) o déficits nutricionales.
- **RX:**
 - Coxa vara y tibia vara
 - Genu varo de una rodilla y genu valgo de la contralateral
 - Angulación anterolateral del fémur
 - Osteopenia generalizada
 - Adelgazamiento cortical de huesos largos
 - Ensanchamiento metafisario. Morfología "en copa"
 - Fragmentación de la fisis



Figura 13. Raquitismo hipofosfatémico Izquierda: extremos anteriores de costillas expandidos (rosario raquítico) (flechas). Centro: metáfisis tibial y femoral deshilachada, ensanchada y de morfología "en copa" (puntas de flecha). Derecha: metáfisis femorales y tibiales ensanchadas, con arqueamiento de diáfisis, coxa vara.

Miscelánea

Enfermedad de Blount

- **Etiología:** presión anormal sobre el **borde posteromedial de la fisis tibial**.
- Bilateral y asimétrica
- Forma más frecuente --> infantil.
- **RX:**
 - Tibia vara
 - Depresión, fragmentación e irregularidad de la cara posteromedial metafisaria
 - Ensanchamiento fisario
 - **Ángulo metafiso-diafisario $>11^\circ$**

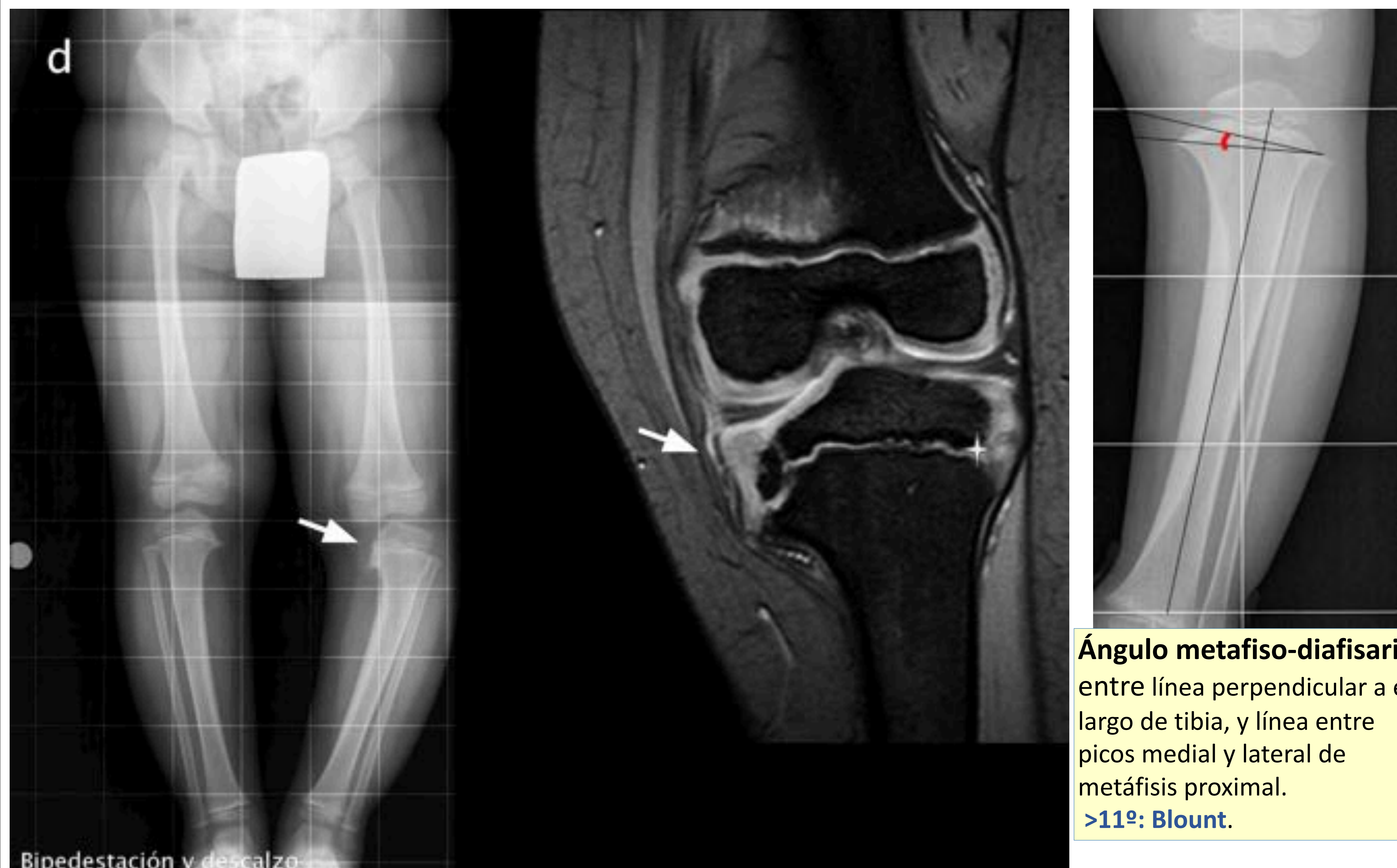


Figura 14. Enfermedad de Blount Epífisis en forma de cuña con metáfisis deprimida, irregular y fragmentada de la tibia proximal (flechas). Se aprecia genu varo unilateral izquierdo. La resonancia magnética es útil para identificar la fisis (estrella).



Enfermedad exostosante múltiple / oseocondromatosis múltiple

- **Etiología:** enfermedad autosómica dominante --> genes EXT1 (cromosoma 8), EXT2 (cromosoma 11) y EXT3 (cromosoma 19)
- Proliferación bilateral y asimétrica de osteocondromas.--> compresión de estructuras vecinas
- Localizaciones más frecuentes --> fémur distal, tibia proximal, muñecas, húmero, tobillos, pelvis y costillas
- **RX:**
 - Múltiples osteocondromas (tumores sésiles o pediculados en región metafisaria)
 - Coxa valga
 - Ensanchamiento de tercio distal de diáfisis y metáfisis de huesos largos



Figura 15: Osteocondromatosis múltiple. Múltiples osteocondromas pediculados y sésiles (flechas) se aprecian en la cara interna de ambos fémures y tobillos. Coxa valga bilateral por osteocondromas en región cervicodiafisaria (estrellas).

Enfermedad de Ollier / encondromatosis múltiple

- **Etiología:** enfermedad no hereditaria--> mutaciones somáticas con proliferación anormal de los condrocitos
- **3 o más encondromas** en diferentes localizaciones, normalmente de forma asimétrica (posible mosaicismo genético)
- Localizaciones más frecuentes --> tibia, fémur, peroné, pelvis
- Generan clínica compresiva
- **RX:**
 - Múltiples encondromas (lesiones líticas, ovaladas y lobuladas, de bordes bien definidos, expansivas, con adelgazamiento cortical)
 - Calcificación condral en diáfisis de huesos largos
 - Coxa valga

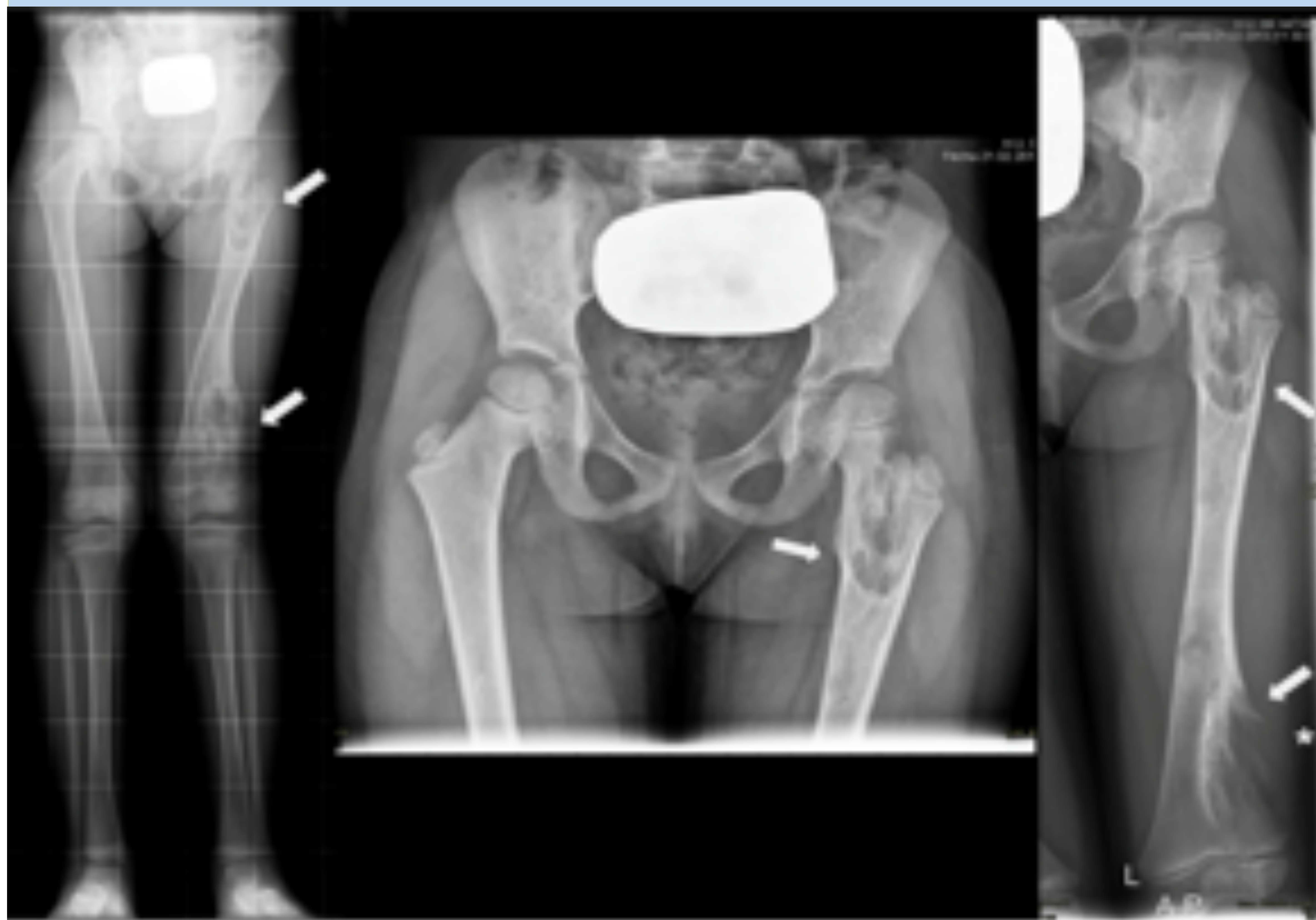


Figura 16. Enfermedad de Ollier: lesiones líticas abigarradas en región metafisodiafisaria de fémur proximal y distal izquierdo (flechas), de bordes geográficos con expansión ósea, y adelgazamiento de la cortical. Producen arqueamiento femoral y genu valgo izquierdo.



Conclusiones

- A pesar de no ser tan frecuente, es importante que los radiólogos conozcan las causas más comunes de angulación de MMII en los niños, principalmente porque pueden producir una alteración importante del crecimiento.
- Es necesario diferenciar las causas fisiológicas de las patológicas para poder realizar un tratamiento precoz y evitar algunas complicaciones futuras.
- La radiografía simple juega un papel fundamental en el diagnóstico y seguimiento de este tipo de patologías.



Bibliografía

- 1) Cheema JI, Grissom LE, Harcke HT. Radiographic characteristics of lower-extremity bowing in children. *Radiographics*. 2003;23(4):871–80.
- 2) Renaud A, Aucourt J, Weill J, Bigot J, Dieux A, Devisme L, et al. Radiographic features of osteogenesis imperfecta. *Insights Imaging*. 2013;4(4):417–29.
- 3) Craig JG, van Holsbeeck M, Zaltz I. The utility of MR in assessing Blount disease. *Skeletal Radiol*. 2002;31(4):208–13.
- 4) Shore RM, Chesney RW. Rickets: Part I. *Pediatr Radiol*. 2013;43(2):140–51.
- 5) Dighe M, Fligner C, Cheng E, Warren B, Dubinsky T. Fetal skeletal dysplasia: an approach to diagnosis with illustrative cases. *Radiographics*. 2008;28(4):1061–77.
- 6) Hall CM, Elçioglu NH. Metatropic dysplasia lethal variants. *Pediatr Radiol* [Internet]. 2004;34(1):66–74.
- 7) Meyer J, Südbeck P, Held M, Wagner T, Schmitz ML, Bricarelli FD, et al. Mutational analysis of the SOX9 gene in campomelic dysplasia and autosomal sex reversal: lack of genotype/phenotype correlations. *Hum Mol Genet*. 1997;6(1):91–8.
- 8) Lemire EG. Congenital anterolateral tibial bowing and polydactyly: a case report. *J Med Case Rep*. 2007;1(1):54.
- 9) Mahnken AH, Staatz G, Hermanns B, Gunther RW, Weber M. Congenital pseudarthrosis of the tibia in pediatric patients: MR imaging: MR imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 2001;177(5):1025–9.
- 10) Bordelon P, Ghetu MV, Langan RC. Recognition and management of vitamin D deficiency. *Am Fam Physician*. 2009;80(8):841–6.
- 11) Al Kaissi A, Farr S, Ganger R, Klaushofer K, Grill F. Windswept lower limb deformities in patients with hypophosphataemic rickets. *Swiss Med Wkly*. 2013;143:w13904.
- 12) Shah H, Rousset M, Canavese F. Congenital pseudarthrosis of the tibia: Management and complications. *Indian J Orthop*. 2012;46(6):616–26.