

CÁTEDRA DE TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA
CLÍNICA QUIRÚRGICA UNIVERSITARIA. VALENCIA.
DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA.

Prof. F. GOMAR

Incurvaciones congénitas de tibia. Revisión de 15 casos

J. IBORRA y M. TINTÓ

RESUMEN:

Se revisan 15 enfermos con incurvación congénita de tibia, algunos de ellos con un seguimiento de 18 años. Se realiza la clasificación de los mismos con un criterio pronóstico y se plantean los problemas que puede ocasionar cada uno de estos grupos a nivel evolutivo, pronóstico y terapéutico.

Descriptores: Incurvación congénita de tibia.

SUMMARY:

15 patients with Congenital Kyphoscoliotic tibia are collected, with a follow up until 18 years.

The authors used a prognosis criteria to classify and established the problem from every one on the groups in order to prognosis, evolutive and treatment.

Key Words: Congenital Kyphoscoliotic tibia. Prognosis, evolutive and treatment criteriae.

Introducción

En el año 1968 se había tratado 7 casos de incurvaciones tibiales en este servicio; en la actualidad, además de revisar la evolución a largo plazo de estos enfermos, aportamos 8 casos más y hacemos una nueva revisión de la patogenia, la clasificación y los problemas terapéuticos que plantea esta afección.

La incurvación de tibia es un trastorno raro, en el que hay una displasia localizada a nivel medio o inferior de la diáfisis

tibial, que se acompaña de una angulación del hueso y que en algunos casos evoluciona hacia la fractura patológica, con formación de un callo óseo anormal y con la consiguiente evolución a un retardo de consolidación y pseudoartrosis.

El término cifoescoliosis congénita de la tibia fue utilizado por primera vez por BADGLEY en 1952¹ al describir deformidades angulares anómalas de la tibia en el nacimiento. En la literatura anterior sólo se consideraba esas tibias en las que la pseudoartrosis ya estaba establecida. El

primero en describir la afección fue HATZOECHER en 1708,² y desde entonces su patogenia no está aún completamente aclarada.

Para explicar su patogenia se ha propuesto desde antiguo diversas teorías, pues cualquier factor genético o ambiental puede actuar sobre el embrión dando lugar a la deformidad. Lo que está claro, y a esta conclusión llegaron ya en 1901 BARDEEN y LEWIS,³ es que el defecto debe ocurrir en el embrión durante la 6.^a-7.^a semana, antes de que aparezca el esbozo de los miembros, cosa que sucede en la 8.^a semana. Ningún factor congénito ha sido satisfactoriamente demostrado. Se ha señalado la posibilidad de una anoxia del embrión en este período (INGALLS, 1954).⁴ Por otra parte, la teratogénesis experimental ha puesto de manifiesto la acción de ciertos factores ambientales, y así, WARKANY (1943),⁵ logró producir estas alteraciones en ratas por alteración de la dieta; BAGG (1922),⁶ mediante radiaciones. También se ha atribuido como factor etiológico a la existencia de traumatismo intrauterino, a la estructura en el momento del nacimiento, y a malformaciones vasculares, siendo todos ellos factores no confirmados. MIDDLETON (1934)⁷ piensa que la angulación de la tibia se produce secundariamente al acortamiento de los músculos de la pantorrilla, fundamentalmente los peróneos, cosa que ocurriría en la última fase del período embrionario, en el que se produce el crecimiento en longitud del miotomo.

Este trastorno también se ha relacionado con la neurofibromatosis. Así, STALMANN (1933)⁸ describe en la literatura alemana un paciente con pseudoartrosis congénita de tibia ya establecida, en quien existían antecedentes familiares de neurofibromatosis. DUCROQUET (1937),⁹ en Francia, señala la presencia de signos de neurofibromatosis en 9 de 11 pacientes con pseudoartrosis congénita de tibia. Igual-

mente, BABER (1939),¹⁰ la literatura norteamericana, describe 5 pacientes con pseudoartrosis congénita de tibia y signos evidentes personales y familiares de neurofibromatosis. MCCARROLL (1950)¹¹ refiere una incidencia del 11% de pseudoartrosis congénita en pacientes con neurofibromatosis. Todo ello pone en evidencia una clara relación entre la pseudoartrosis congénita y la enfermedad de Von Recklinghausen. Y tuvo la confirmación en los trabajos de GREEN y RUDO (1943),¹² quienes encontraron tejido neurofibromatoso a nivel del foco de pseudoartrosis.

AEGERTER (1950)¹³ sugirió la posible relación entre Displasia fibrosa, Pseudoartrosis congénita de tibia y Neurofibromatosis. Pensó que la base de la lesión estaba en la existencia de un tejido blando de carácter fibroblástico que rodea la tibia, y que la afectación ósea es secundaria a la existencia del mismo; y así, especuló que si este tejido se extirpara, se llegaría a la formación de un callo normal y a la consolidación de la pseudoartrosis.

MCELVENNY (1949)¹⁴ ya había puesto de manifiesto la existencia de estos tejidos blandos hamartomatosos proliferantes que interferían en la producción de hueso y en el aporte de calcio normales. Esta banda adherente y engrosada de tejido fibroso comprimiría el hueso, disminuyendo su riego sanguíneo, produciendo atrofia ósea por presión e impidiendo la formación del callo óseo. La extirpación de este tejido fibroso daría lugar a la formación de un callo óseo normal. En este sentido coinciden los trabajos de MOORE (1949).¹⁵

BRINER y YUNIS (1973),¹⁶ examinando al microscopio electrónico porciones de tejido blando extirpado en tres pacientes con pseudoartrosis congénita de tibia, pudieron encontrar fibroblastos, pero células de schwann y perineurales, lo cual contradice la posible relación de esta afección con la neurofibromatosis.

Clasificación

HEYMAN y HERDON (1949)¹⁷ clasifican este tipo de afecciones en tres grupos:

- Grupo I. Angulación anterior o lateral de la tibia. Es el grupo que BADGLEY (1952)¹ describe con el nombre de cifoescoliosis congénita de la tibia, y las considera como un grado menor de pseudoartrosis, ya que determinados casos pueden evolucionar hacia una fractura a nivel de la incurvación y posterior pseudoartrosis. Se trataría de las verdaderas incurvaciones congénitas de la tibia.
- Grupo II. Incurvación anterior, que se acompaña de un acortamiento de los músculos de la pantorrilla, dando lugar a un marcado pie equino; existe también un acortamiento del miembro.

En este caso la fractura espontánea y evolución hacia la pseudoartrosis no es la regla. Pueden asociarse otras anomalías, entre las que destaca la ausencia congénita de peroné, por su frecuencia e importancia; asimismo, ausencia o anomalía de algún hueso del tarso, agenesia de los radios externos del pie, sindactilia, acortamiento congénito del fémur, LCC, etc.

- Grupo III. Angulación posterior o posterolateral de la tibia, a la que acompaña igualmente la incurvación del peroné. Además, se asocia con: equino severo del pie, tensión de los músculos anteriores de la pierna y debilidad del tríceps, existencia de una fóvea cutánea sobre el ápex de la convexidad, acortamiento de la extremidad, no existencia de anomalías en la estructura ósea, encontrándose únicamente un área de condensación a nivel de la concavidad.

En este grupo no hay tendencia a la fractura y el pronóstico es por tanto bueno con tratamiento conservador.

En nuestro anterior trabajo (IBORRA, 1968)¹⁹ nosotros también seguimos esta clasificación, que es completa, pero tiene el inconveniente de que muestra la ausencia o deformidad de la extremidad junto a la incurvación de la tibia, más que definir las características de la incurvación en sí.

RATHGEB y cols. (1974)²⁰ modifican esta clasificación, basándose en la dirección de la incurvación y sobre todo en el aspecto y características del canal medular. Revisando su propia casuística, encuentran que todos los pacientes con cifoescoliosis congénita de la tibia pueden ser clasificados en un solo grupo, excluyendo aquellos que presentan ausencia congénita de alguna parte de la extremidad. Además, dado que la incurvación anteromedial y anterolateral tienen el mismo pronóstico, las unifican; lo mismo sucede con la posteromedial y la posterolateral. Su clasificación es:

A. Incurvación anterior (media o lateral):

1. Canal medular normal. Buen pronóstico, ya que no evolucionan a la fractura.
2. Canal medular esclerótico.
3. Lesión quística.

Estos dos últimos casos suelen evolucionar a fractura si no reciben un tratamiento adecuado.

- #### B. Incurvación posterior (medial o lateral):
- Se resuelven espontáneamente. La incurvación posteromedial se asocia con un calcáneo-valgo del pie y requerirá exclusivamente tratamiento quirúrgico para corregir el acortamiento de la extremidad.

Además establecen las pautas terapéuticas de acuerdo con esta clasificación.

CRAWFORD, en 1980,²¹ amplía la clasificación de RATHGEB basándose en el aspecto radiográfico de la tibia, del modo siguiente:

- Tipo I: Incurvación anterolateral con canal medular normal. Tiene buen pronóstico, ya que no evolucionará a la fractura.
- Tipo II: Incurvación anterolateral con estrechamiento y esclerosis del canal medular; es la tibia de alto riesgo, ya que suele evolucionar a la fractura.
- Tipo III: Incurvación anterolateral con lesión quística. También tienen tendencia a la fractura.
- Tipo IV: Incurvación anterolateral con fractura, quiste o pseudoartrosis franca. Estos pacientes tienen el peor pronóstico.

Este autor no hace mención a la incurvación posterior, ya que tal deformidad no dará problemas evolutivos y no requerirá tratamiento quirúrgico, salvo las deformidades asociadas.

Nosotros hemos clasificado a nuestros pacientes siguiendo la clasificación de HEYMAN y HERDON y la de CRAWFORD, ya que mientras esta última nos da una idea clara del estado de la tibia y del pronóstico, la primera la relaciona con otras anomalías que presenta el paciente.

Casística y discusiones

Aportamos 15 casos de incurvación congénita de tibia, 10 varones y 5 mujeres. La deformidad fue anteromedial en 6 pacientes, anterior en 4, anterolateral en 2 y posteromedial en 3; 2 pacientes tenían ya una pseudoartrosis establecida en el momento de acudir a nuestra consulta.

En cuanto al tipo de incurvación, siguiendo la clasificación de HEYMAN y HERDON (1949),¹⁷ 2 pertenecían al tipo I, 10 al tipo II y 3 al tipo III. Siguiendo la

clasificación de CRAWFORD (1981),²¹ 5 eran del tipo I, 8 del tipo II y 2 del tipo IV.

Las características clínicas, terapéuticas y evolutivas de nuestra casuística están reflejadas en el cuadro adjunto.

En la mayoría de los pacientes el problema no se limita sólo a la incurvación tibial, sino que presentaban un acortamiento y unas deformidades asociadas en el resto de la extremidad, que serán generalmente la causa de la secuela residual.

Una vez hecho el diagnóstico clínico y radiográfico de incurvación congénita de tibia, se deberá estudiar cada caso en particular y establecer una pauta terapéutica en función del tipo de incurvación, del riesgo existente de fractura y pseudoartrosis, así como de corregir las deformidades asociadas si las hubiera (dismetría, agenesias, etc.).

En los casos en que la cavidad medular es normal —tipo I de CRAWFORD— (casos 3, 11, 12, 14, 15 de nuestra serie), la evolución es satisfactoria (RATHGEB y cois., 1974,²⁰ CRAWFORD, 1980²¹). Ninguno de ellos sufrió fractura de la tibia y el tratamiento consistió en una desperiostización de la tibia, con el fin de estimular con el crecimiento la corrección de la incurvación. En un caso (n.º 12) no se propuso tratamiento quirúrgico, dada la benignidad de la lesión; el niño sólo ha sido sometido a controles periódicos desde los dos años y medio, y en el momento actual tiene 8 años, una dismetría de 3 cm., y requiere calzado ortopédico —por agenesia de los 4.º y 5.º radios del pie—, pero la incurvación se encuentra perfectamente corregida; en un futuro tal vez se proponga un alargamiento de la extremidad. En otro caso (n.º 15) (Fig. 1), dadas las múltiples deformidades del pie y el gran acortamiento, se desestima la intervención, estando en el momento actual el niño —de dos años y medio de edad— realizando una actividad prácticamente normal con una



FIGURA 1.—Caso n.º 15: niño con incurvación anteromedial de tibia derecha. Grado II de Heyman y Herndon, y tipo I de Crawford. Acortamiento de 8 cm. asociado a pie equino-valgo rígido y grave, con agenesias y deformidades graves a nivel de ambos pies y manos. Se le plantea tratamiento quirúrgico con desperiostización y corrector de la deformidad del pie, que la familia rechaza, por lo que se le coloca una ortesis.

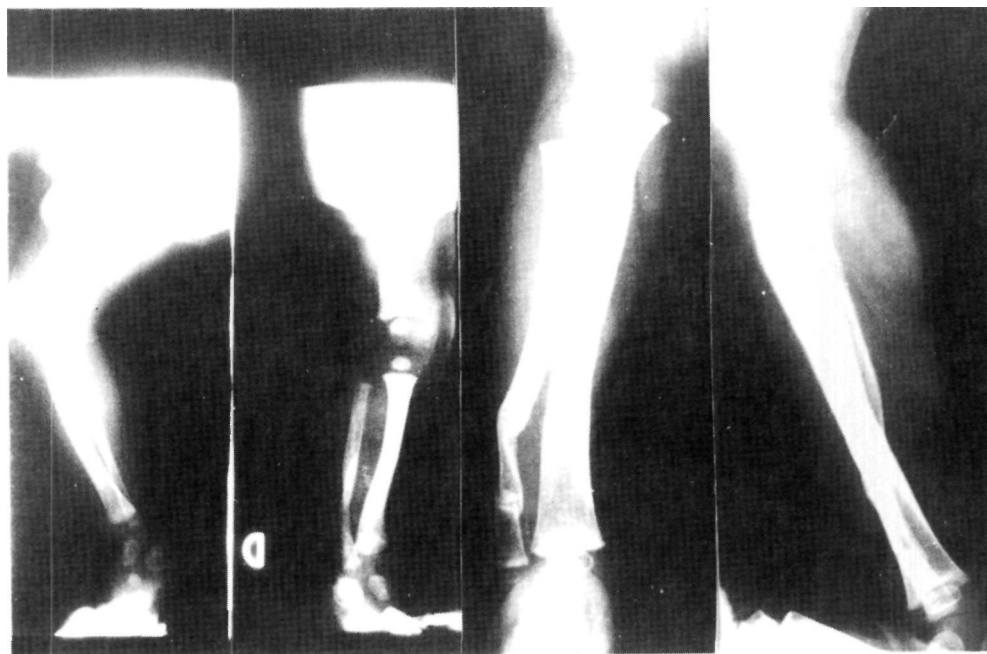


FIGURA 2.—Caso n.º 14: a) Radiografía a-p y p de niño de 1 año de edad con incurvación anteroexterna de tibia derecha tipo II de Heyman y Herndon y tipo I de Crawford. Asociada a incurvación de peroné y pie equino irreductible. b) Mismo caso sometido a tenotomía de Aquiles, desperiostización de tibia y resección subperióstica de peroné. A los 3 años muestra la incurvación tibial corregida.

ortosis. En los casos restantes, intervenidos quirúrgicamente, la incurvación ha evolucionado favorablemente, estando algunos de ellos pendientes de alargamiento de la extremidad por la disimetría existente (n.º 14) (Fig. 2).

En los pacientes con una tibia de «alto riesgo» —tipo II de CRAWFORD— por esclerosis del canal medular debemos plantearnos un tratamiento de urgencia. Decidir en cada caso cuál será el tratamiento adecuado y proteger con un yeso la extre-

midad hasta el momento de la intervención. En nuestros pacientes hemos realizado una desperiostización tibial, escisión del tracto fibular si lo hay, y liberación de partes blandas. En uno de los casos (n.º 8) se realizó una osteotomía correctora, produciéndose una pseudoartrosis, aunque por fin consolidó. En todos los demás enfermos la evolución ha sido satisfactoria con el tratamiento, sin llegar a fracturarse ninguna tibia y quedando únicamente como resultado un acortamiento —pendiente de



FIGURA 3.—Caso n.º 13: a) Radiografía de un niño de 2 meses de edad con incurvación postero-medial de tibia derecha, tipo III de Heyman y Herndon y tipo II de Crawford. Asociado a pie equino-valgo y displasia luxante de caderas. b) Proyección a-p y p del mismo niño tratado con desperiostización y yesos correctores. Control a los 5 años de edad, en el que se observa incurvación corregida y normalización del canal medular. Dismetría 2 cm., pendiente alargamiento con Ilizarow.



FIGURA 4.—Caso n.º 11: a) Radiografías a-p y p de un niño de 3 años de edad con incurvación anterior de la tibia derecha, tipo I de Heyman y Herndon y tipo II de Crawford. Asociada a acortamiento de 5 cm., pie equino-valgo grave acompañado de graves alteraciones a nivel del pie, con agenesia de astrágalo y 2.º y 4.º radios. b) Sometido a alargamiento de Aquiles, desperiostización de tibia y osteotomía superior de peroné. El control de los 6 años muestra mejoría de la incurvación, con normalización del canal medular. Dismetría de 5 cm. Lleva ortesis.

alargamiento en algunos casos, y que en otros ya se ha realizado— y las deformidades existentes en el pie, que a veces obligan a calzado ortopédico. Son ejemplo de ello los casos n.º 13 (Fig. 3) y n.º 11 (Fig. 4).

En nuestra casuística no poseemos ninguna tibia con lesión quística (tipo III de CRAWFORD); sin embargo, por lo que refiere a otros autores (RATHGEB y cols., 1974),²⁰ parecen estar de acuerdo en la gravedad de la lesión y la necesidad de establecer un tratamiento igualmente urgente,

mediante curetaje y relleno de la cavidad con injertos.

En cuanto al tratamiento de la pseudoartrosis ya establecida (tipo IV de CRAWFORD), se han propuesto múltiples tratamientos. BOYD (1941, 1948, 1958)^{22, 23, 24} propone los injertos «onlay», MCFARLAND (1939, 1951)^{25, 26} en bypass, SOFIELD (1959, 1971)^{27, 28} osteotomías segmentarias, CHARNLEY (1956)²⁹ fijación intramedular, etc., RATHGEB y cols. (1974)²⁰ establecen unos criterios que nos parecen acertados: realizar el tratamiento

lo antes posible, con gran cantidad de injerto óseo autólogo y con una fijación rígida. Escindir el tejido fibroso que hay en el lugar de las pseudoartrosis y proteger la extremidad hasta la maduración o desarrollo de un canal medular normal. Consideran la amputación en una pseudoartrosis tras 3 injertos quirúrgicos fracasados.

ANDERSEN, (1976)³⁰ tras un estudio de 46 pacientes con un seguimiento de 12 años o más, establece que los mejores resultados se obtienen tras una fijación intramedular e injertos. En nuestra serie los dos enfermos con una afección tipo IV de la tibia requirieron una amputación. El primero, caso n.º 9 (Fig. 5), presentaba una



FIGURA 5.—Caso n.º 9: Niño visto a los 12 años de edad con pseudoartrosis establecida y móvil, anteromedial derecha tipo IV de Crawford. Con varios intentos quirúrgicos de consolidación fracasados. Neurofibromatosis asociada. Acortamiento de 15 cm. Pie equino-valgo rígido. Sometido a amputación y prótesis, con buen resultado estético y funcional.

pseudoartrosis a los 12 años de edad, tras haber recibido múltiples tratamientos. Era una pseudoartrosis anteromedial móvil, con un acortamiento de la extremidad de 15 cm., pie equino-valgo y tobillo rígido, además de una neurofibromatosis. Se decidió de entrada la amputación, y con la ortesis adaptada, el niño pudo incorporarse a una vida prácticamente normal. En el caso n.º 7, dada la edad del paciente (30 años) y lo evolucionado de las deformidades, se optó por la amputación seguida de ortesis, con buen resultado.

En cuanto a la amputación, hoy en día se tiende a que sea precoz en los casos en que:

- Se piense que la disimetría al final del desarrollo sea mayor de 7,5 cm. (KRUNGER y TALBOTT, 1961).³¹
- En presencia de una deformidad grave del pie.
- Pseudoartrosis tras tres intentos quirúrgicos fallidos (RATHGEB, 1974).²⁰

Y el tipo de amputación preferido es el de SYME por la mayoría de los autores (RATHGEB y cols., 1974;²⁰ JACOBSEN y CRAWFORD, 1983³²), ya que produce un muñón duro y estable, al mismo tiempo que permite que éste se alargue con el crecimiento, puesto que respeta la epífisis tibial inferior. En general la amputación por debajo de la rodilla no está indicada, salvo en casos de angulación muy aguda de la tibia o en casos complicados, como ocurrió en nuestro caso n.º 7.

Existen en la actualidad algunos estudios sobre el efecto de la estimulación eléctrica sobre focos de pseudoartrosis en general y también en pseudoartrosis congénita de tibia. BRIGHTON (1975)³³ sometió a 5 enfermos con esta afección a una corriente eléctrica constante de 10 a 20 microamperios, obteniendo la consolidación en un caso; SHARRARD (1984)³⁴ establece que el uso de campos electromagnéticos pulsáti-

les, acompañado o no de cirugía, según los casos, incrementará el porcentaje de uniones.

Por último, comentaremos algunas de las deformidades asociadas que suelen presentar estos enfermos. El pie está generalmente en equino-valgo, con ausencia del maleolo externo a veces, y de alguno de los huesos del tarso y metatarso. Esto se suele acompañar de acortamiento de los músculos posterolaterales de la pantorrilla. Tal deformidad del pie puede intentar corregirse mediante manipulaciones y yesos. Si esto no es suficiente, será necesaria la intervención quirúrgica para liberar las estructuras retraídas —capsulotomías, alargamiento de Aquiles, secciones tendinosas, etc.— Otro problema que a veces presentan estos enfermos es la inestabilidad del tobillo; a veces será suficiente un calzado ortopédico adecuado, pero si con éste no mejora la inestabilidad, lo mejor será realizar una artrodesis tibio-tarsiana sola o asociada a una osteotomía correctora una vez finalice el crecimiento. El acortamiento del miembro puede corregirse mediante un alza, un alargamiento, y si es mayor de 12 cm., la amputación será el tratamiento ideal, como ya hemos comentado..

N.º	Nombre	Edad	Sexo	Deformidad	Clasificación		Deformidades asociadas	Tratamiento	Resultados
					Heyman y Hernon	Craw.			
1	M. V. T.	2,5 a.	H	Anterolateral izquierda	I	II	acortamiento aductus pie	Op. liberadora, estímulo crecimiento, desperiostización	14 a.: no acortamiento, no incurvación, pie normal.
2	J. Ll. E.	1 d.	V	posteromedial izquierda	III	II	acortamiento pie equino	Op. liberadora, yesos correctores	6 a.: mejoría incurvación dismetría 3 cm. Alargamiento y buen resultado.
3	R. M. C.	2 a.	V	anteromedial derecha	II	I	acortamiento agenesia peroné pie equino-valgo	Op. liberadora extirpación tracto fibular	3 a.: mejoría incurvación, dismetría 3 cm., pendiente alargamiento. Caso no controlado
4	J. C. F.	2 d.	V	anterior izquierda	II	II	acortamiento, agenesia parcial peroné, agenesia 5.º radio pie, fóvea	escisión fóvea, yesos correctores	13 meses: dismetría 5 cm. Caso no controlado.
5	R. G. S.	13 m.	H	anterior izquierda	II	II	Acortamiento, agenesia peroné, pie equino-valgo, agenesia 4.º y 5.º radios pie, fóvea	liberación post. ext. escisión tracto fibular desperiostización	Caso no controlado

N.º	Nombre	Edad	Sexo	Deformidad	Clasificación		Deformidades asociadas	Tratamiento	Resultados
					Heyman y Hernon	Craw.			
6	M. G. D.	5 a.	V	anteromedial derecha	II	II	acortamiento, agenesia parcial peroné, pie equino-valgo, agenesia 5.º radio	liberación post. ext., escisión tracto fibular desperiostización	22 a.: incurvación bien, dismetría 2 cm., pie valgo, valgo 1.º, 2.º, 3.º y 4.º dedos.
7	A. B. C.	30 a	H	anteromedial derecha	II	IV	acortamiento, agenesia parcial peroné, pie equino-valgo, agenesia 4.º y 5.º radios, agenesias tarso, alteraciones pie izquierdo.	Der.: amputación 1/3 sup. tibia + ortesis Izq.: amputación de Syme + ortesis	Bueno estéticamente y aceptable funcionalmente
8	J. N. B.	17 m.	V	posteromedial derecha	III	II	neurofibromatosis hipoplasia peroné	yesos correctores osteotomía correctora + pseudoartrosis, injertos cresta + Charnley. Grapado Blount	14 a.: Incurvación en valgo, pero consolidada. Pendiente osteotomía de tibia. No controlado
9	P. M. D.	12 a.	V	pseudoartrosis anteromedial derecha	II	IV	neurofibromatosis, acortamiento 15 cm. pie equino-valgo pseudoartrosis móvil, tobillo rígido	Amputación + prótesis	Bueno estética y funcionalmente
10	A. C. M.	4 a.	V	anterointerna derecha	I	II	pie valgo acortamiento 2 cm.	Desperiostización tibia, escisión subperióstica peroné	6 a.: mejoría incurvación, acortamiento 2 cm.

N.º	Nombre	Edad	Sexo	Deformidad	Clasificación		Deformidades asociadas	Tratamiento	Resultados
					Heyman y Hernon	Craw.			
11	J. F. B.	3 a.	V	anterior derecha	II	II	acortamiento 5 cm. pie equino-valgo, disformia tarso con agenesia astrágalo, agenesia 2.º y 4.º radio pie, fovea	alargamiento Aquiles, desperiostización tibia, osteotomía peroné	6 a.: dismetría 5 cm. Ortesis. Incurvación bien.
12	S. H. S.	2,5 a.	H	anterior derecha	II	I	acortamiento 2 cm. agenesia 4.º y 5.º radios	observación	8 a.: dismetría 3 cm. calzado ortopédico. Incurvación bien.
13	L. P. R.	1 d.	H	posteromedial derecha	III	II	pie equino-valgo, displasia luxante cadera izquierda. Angiomas cara	desperiostización yesos correctores	5 a.: incurvación corregida y canal normal. Dismetría 2 cm. Pendiente alargamiento Ilizarov.
14	I. A. M.	1 a.	V	anteroexterna derecha	II	I	incurvación peroné acortamiento Aquiles pie zambo atípico	tenotomía percutánea Aquiles. Desperiostización. Resección fragmento tubular peroné	Incurvación corregida y canal normal a los 3 a. Rbdomiosarcoma muslo. Actualmente quimioterapia.
15	M. R. M.	3 a.	V	anteromedial derecha	II	I	acortamiento, 8 cm. pie equino-valgo agenesia 5.º radio, deformidades y agenesias múltiples en pie izquierdo y manos	Se propone intervención y no vuelve. Al cabo de 1 año se coloca ortesis con pie en equino	Actividad normal con ortesis. Observación

BIBLIOGRAFIA

1. BADGLEY, C. E.; O'CONNOR, S. J., y KUDNER, D.F.: «Congenital kyphoscoliotic tibia.» *J. Bone Joint Surg.* 1952. 34-A, 349-371.
2. HATZOECHER, 1708. Citado por HERDERSON, M. S., y CLEGG, R. S., en «Pseudoarthrosis of the tibia; report of a case. Proceedings staff.» *Meeting Mayo Clin.* 1941. 16: 769.
3. BARDEEN, C. R., y LEWIS, W. H.: «Development of the limbs. Body-wall and back in man.» *Am. J. Anat.* 1901. 1, 1-36.
4. INGALLS, T. H.: «In mechanism of congenital malformation.» Proceedings of the Second Scientific Conference of the Association for the aid of Crippled children. June 15 and 16. New-York, 1954.
5. WARKANY, J.; NELSON, R. C., y SCHRAFFENBERGER, E.: «Congenital malformations of the extremities.» *J. Bone Joint Surg.* 1943. 25, 261-270.
6. BAGG, H. J.: «Disturbance in mammalian development produced by radium emanation.» *Am. J. Anat.* 1922. 30, 133-161.
7. MIDDLETON, D. S.: «Studies on prenatal lesions of striated muscle as a cause of congenital deformity.» Edimburgh MD. J., 1934. 41, 401-442.
8. STALMANN, A.: «Nerven-Haut-und knoch enveranderungen bei der Neurofibromatosis Recklinghausen und ihre entstehungsgeschichtliche.» *Zusammenhauge, Virchows Arch. Path. Anat.* 1933. 289: 96.
9. DUCROQUET, R.: «A propos des pseudoarthroses et inflexions congenitales du tibia.» *Mem. Acad. Chir.* 1937. 63, 863.
10. BARBER, C. G.: «Congenital bowing and pseudoarthrosis of the lower leg; manifestations of Von Recklinghausen's neurofibromatosis.» *Surg. Gynecol. Obstet.* 1939. 69, 618.
11. MCCARROLL, H. R.: Clinical manifestations of congenital neurofibromatosis.» *J. Bone Joint Surg.* 1950. 32-A, 601.
12. GREEN, W. T., y RUDO, N.: «Pseudoarthrosis and neurofibromatosis.» *Arch. Surg.* 1943. 46, 639.
13. AEGERTER, E. E.: «The possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudoarthrosis and fibrous dysplasia.» *J. Bone Joint Surg.* 1950. 32-A, 618-626.
14. MCELVENNY, R. T.: «Congenital pseudoarthrosis of the tibia; findings in one case and suggestion to possible etiology and treatment.» *Quart Bull Northwestern Univ. Med. School.* 1949. Vol. 23, 413.
15. MOORE, J. R.: «Delayed autogenous bone graft in the treatment of congenital pseudoarthrosis.» *J. Bone Joint Surg.* 1949. 31-A, 23-38.
16. BRINER, J. y YUNIS, E.: «Ultrastructure of congenital pseudoarthrosis of the tibia.» *Arch. Pathol.* 1973. 95, 97-99.
17. HEYMAN, C. H., y HERNDON, C. H.: «Congenital posterior angulation of the tibia.» *J. Bone Joint Surg.* 1949. 31-A, 571-580.
18. HEYMAN, C. H.; HERNDON, C. H., y HEIPLE, K. G.: «Congenital posterior angulation of the tibia with talipes calcaneus; a long term report of 11 patients.» *J. Bone Joint Surg.* 1959. 41-A, 476-484.
19. IBORRA BOSCH, J.: «Incurvaciones congénitas de tibia.» *Rev. Esp. de Cir. Ost.* 1968. Vol. III, 519-534.
20. RATHGEB, J. M.; RAMSEY, P. L.; COWELL, H. R.: «Congenital kyphoscoliosis of the tibia.» *Clin. Orthop.* 1974. 103, 178-190.

21. CRAWFORD, A. H.: «Neurofibromatosis in childhood. Instructional Course Lectures.» *The American Academy of Orthopaedic Surgeons*. 1981. Vol. 30, 56-74. St. Louis, C. V. Mosby.
22. BOYD, H. B.: «Congenital pseudarthrosis treatment by dual bone grafts.» *J. Bone Joint Surg.* 1941. 23, 497-515.
23. BOYD, H. B., y FOX, K. W.: «Congenital pseudarthrosis: follow-up study after massive bone-grafting.» *J. Bone Joint Surg.* 1958. 30-A, 274-281.
24. BOYD, H. B., y SAGE, F. P.: «Congenital pseudarthrosis of the tibia.» *J. Bone Joint Surg.* 1958. 40-A, 1.245-1.270.
25. MCFARLAND, B.: «“Birth fracture” of the tibia.» *Br. J. Surg.* 1939. 27, 706-711.
26. MCFARLAND, B.: «Pseudarthrosis of the tibia in childhood.» *J. Bone Joint Surg.* 1951. 33-B, 36-46.
27. SOFIELD, H. A., y MILLAR, E. A.: «Fragmentation, realignment and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children.» *J. Bone Joint Surg.* 1959. 41-A, 1.371-1.391.
28. SOFIELD, H. A.: «Congenital pseudarthrosis of the tibia.» *Clin. Orthop.* 1971. 76, 33-42.
29. CHARNLEY, J.: «Congenital pseudarthrosis of the tibia treated by the intramedullary nail.» *J. Bone Joint Surg.* 1956. 38-A, 283-290.
30. ANDERSEN, K. S.: «Congenital Pseudarthrosis of the leg.» *J. Bone Joint Surg.* 1976. 58-A, 657-662.
31. KRUNGER, L. A., y TALBOTT, R. D.: «Amputation and prosthesis as definitive treatment in congenital absence of the fibula.» *J. Bone Joint Surg.* 1961. 43-A, 625-642.
32. JACOBSEN, S. T.; CRAWFORD, A. H.; MILLAR, E. A., y STELL, H. H.: «The syme amputation in patients with congenital pseudarthrosis of the tibia.» *J. Bone Joint Surg.* 1983. 65-A, 533-537.
33. BRIGHTON, C. T.; FRIEDENBERG, Z. B.; ZEMSKY, L. M., y POLLIS, P. R.: «Direct-current stimulation of non-union and congenital pseudarthrosis.» *J. Bone Joint Surg.* 1975. 57-A, 368-377.
34. SHARRARD, W. J. W.: «Treatment of congenital and infantile pseudarthrosis of the tibia with pulsing electromagnetic fields.» *Orthop. Clinics North. Am.* 1984. Vol. 15. N.º 1, 143-162.