

Presentación de caso

Hospital Militar Central de La República De Yemen

Pseudoartrosis congénita de tibia y peroné. Presentación de un caso.

Congenital pseudoarthrosis of tibia and fibula. Presentation of a case.

Dr. Ángel Poza Gutiérrez¹, Est. Jorge R. Cruz Alfonso²

Especialista de 1^{er} grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Asistente ¹
Estudiante 5^{to} año de medicina. Alumno ayudante de Ortopedia y Traumatología ²

RESUMEN

Introducción: La pseudoartrosis congénita de tibia y peroné es una entidad rara con una baja incidencia. Se recoge en la literatura, que es común en pacientes que presentan neurofibromatosis o algún estigma de la misma. Se presentó un caso de un niño con pseudoartrosis congénita establecida en la mitad distal de la tibia y el peroné. **Objetivo:** Describir el tratamiento quirúrgico aplicado y la rareza de dicha entidad, en el período comprendido entre el 10 de enero de 2006 al 10 de noviembre de 2007 en el Hospital Militar Central de la República de Yemen. **Conclusiones:** Se realizó tratamiento quirúrgico utilizando clavos de Steiman intramedular, injerto de cresta ilíaca e inmovilización con calza de yeso y se obtuvieron buenos resultados, ya que el paciente fue incorporado a la comunidad con una consolidación del foco de pseudoartrosis.

Palabras clave: Pseudoartrosis, congénita, tibia y peroné

SUMMARY

Introduction: Congenital pseudoarthrosis of tibia and fibula is a strange entity with a low incidence. It is reported in the related literature that it is common in patients that have neurofibromatosis or some stigma of it. A case of a boy was presented with congenital pseudoarthrosis settled down in the distal half of the tibia and the fibula. **Objective:** To describe the applied surgical treatment and the rarity of this entity, in the period from January 10 of 2006 to November 10 of 2007 in the Central Military Hospital of the Republic of Yemen. **Conclusions:** A surgical treatment was carried out using Steiman nails intramedularly, implant of iliac crest and immobilization with a wedge of plaster, and good results were obtained since the patient was incorporated to the community with a consolidation of the pseudoarthrosis focus.

Keywords: Pseudoarthrosis, congenital, tibia and fibula

INTRODUCCIÓN

La pseudoartrosis congénita de la tibia es la falta de unión al nacer o que se establece en una lesión congénita preexistente de la mitad distal de la tibia y que puede asociarse a pseudoartrosis del peroné de la misma pierna. Es una entidad rara con una baja incidencia 1/250 mil por nacidos

vivos. Está relacionada con la neurofibromatosis o con algún estigma cutáneo u óseo de dicha enfermedad en un rango entre 50% y 90%.

Boyd la clasifica en seis grados, para su estudio que orienta en su pronóstico y tratamiento.

Tipo I: Ocurre en una incurvación anterior congénita de la tibia u otro defecto al nacer.

Tipo II : Se establece en una tibia incurvada anteriormente con una constricción en reloj de arena presente al nacer, es la llamada " tibia de alto riesgo" , que es redondeada, esclerótica, con canal obliterado.

Tipo III: Ocurren en un quiste congénito de la tibia.

Tipo IV: Se origina en un segmento esclerótico de la tibia, sin estrechamiento de la misma, con canal parcial o totalmente obliterado donde se instala una fractura por "insuficiencia" o por "Stress" que progresa.

Tipo V: Se acompaña de pseudoartrosis del peroné

Tipo VI: Ocurre en un neurofibroma intraóseo o en un schwannoma.

El tratamiento de esta rara patología depende de la edad del niño y del tipo de pseudoartrosis que presente. En ocasiones hay que valorar la amputación cuando hay acortamientos mayores de 5 - 7,5 cm, operaciones múltiples fallidas o en un miembro afuncional 1.

El Tipo III muchas veces resuelve con el curetaje del quiste y relleno con injerto óseo autólogo de cresta ilíaca, luego se inmoviliza con yeso y se continúa con férula funcional para la pierna hasta alcanzar la madurez esquelética.

Una vez establecida la pseudoartrosis el tratamiento es quirúrgico y a continuación se enumeran los métodos más utilizados:

1. Injerto óseo doble de Boyd
2. Injerto óseo vascularizado de peroné.
3. Recepción del foco de pseudoartrosis y fijación interna con el tallo de Peter – William
4. Recepción del foco de pseudoartrosis y transportación ósea con aparato de fijación externa RALCA, o Ilizarov 2.

Se presenta un caso clínico raro de un niño con pseudoartrosis congénita de la tibia y el peroné, con angulación aproximadamente de 90 grados, tratado quirúrgicamente con clavos de Steiman intramedular e injerto de cresta ilíaca.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 7 años de edad, varón, que es atendido en el servicio de Ortopedia y Traumatología en el Hospital Militar de la República de Yemen en el período comprendido entre el 10 de enero de 2006 al 10 de noviembre de 2007, por presentar severa deformidad de la pierna derecha consistente en angulación anterior de alrededor de 90 grados que le impedía la marcha con dicho miembro (Foto 1), a la exploración clínica se constató movilidad anormal indolora a nivel del vértice de la deformidad. El estudio radiológico inicial demostró pseudoartrosis de la mitad distal de la tibia y tercio distal del peroné (Foto 2). Esta deformidad se presentó en el paciente desde el momento del nacimiento por lo que se diagnóstica como pseudoartrosis congénita de la tibia y peroné (tipo v).

El paciente fue intervenido quirúrgicamente a través de un abordaje anterior para la tibia y otro lateral para el peroné, se resecaaron ambos focos de pseudoartrosis, se recanalizaron ambos huesos y se hizo fijación endomedular con clavos de Steiman, en el caso de la tibia el clavo se pasó desde el foco distalmente a través del tobillo y calcáneo y luego se insertó de forma retrógrada dentro del fragmento proximal quedando el extremo distal del clavo a ras con la cortical inferior del calcáneo (Fotos 3). Se colocó injerto óseo autólogo de crestas ilíacas en ambos huesos, luego se protegió el miembro con vendaje enyesado hasta la raíz del muslo (Foto 4).

El yeso se mantuvo durante 4 meses hasta la raíz del muslo y luego tres meses más por debajo de la rodilla. Los clavos de Steiman fueron retirados al año de operado luego de constatar callo óseo radiológico. El paciente fue seguido por consulta durante otros 18 meses sin refractura.

DISCUSIÓN

La pseudoartrosis congénita de la tibia continua siendo uno de los problemas más serios a los que se enfrenta el cirujano ortopedista.

El Departamento de Cirugía Ortopédica de la escuela de Medicina de la Universidad de Washington recomienda como proceder de elección para comenzar el tratamiento quirúrgico, la recepción del foco de pseudoartrosis, fijación endomedular con el clavo de William con injerto óseo 3 Baker, Cain y Tullos nos brindan sus resultados donde casi la totalidad lograron la unión luego de fijación endomedular acompañada de injerto óseo y el huso posterior de un bioestimulador 4 Crossett et al, señalan buenos o regulares resultados, en la mitad de los de 25 pacientes luego de 96 procedimientos de injerto óseo 5 Francis, Stefano y Fred reportan resultados satisfactorios en pacientes tratados con procedimientos de injerto óseo 6 Traub, O'Connor y Masso encontraron que de 30 pacientes con 30 tibias afectadas, la mitad requirieron amputación 7 Weiland et al, reportaron que la mayoría de las tibias lograron unión con injerto vascularizado de peroné 8.

CONCLUSIONES

De todo lo anterior se desprenden varios elementos básicos; esta es una entidad rara y lo corrobora el hecho de que las series reportadas tienen pocos pacientes y que el manejo de esta entidad continua siendo controvertido. En el medio donde fue tratado el paciente no se contaba con el dispositivo de William y se optó por los clavos de Steiman que se adaptaron al canal medular del paciente, el seguimiento postoperatorio se limitó a 2 años y 3 meses por término de nuestra estancia en el área, a pesar de que clínica y radiológicamente se logró la unión ósea. El paciente fue incorporado así a la deambulación y a una vida social normal

BIBLIOGRAFÍA

1. Kelly L. Congenital Pseudarthrosis of the Tibia. J Am Acad Orthop Surg. 2008 april [citado 20 Feb 2009]; 16(4): Disponible en: <http://www.jaaos.org/cgi/content/abstract/16/4/228>
2. Cho T.J. Refracture after Ilizarov osteosynthesis in atrophic-type congenital pseudarthrosis of the tibia. J Bone Joint Surg Br [serie en Internet]. 2008 [citado 20 Feb 2009]; 90-B. [1 pantalla]. Disponible en: <http://www.jbjs.org.uk/cgi/content/full/90-B/4/488>.
3. Matthew B. Use of an Intramedullary Rod for the Treatment of Congenital Pseudarthrosis of the Tibia. J Bone Joint Surg Am [serie en Internet]. 2005 Mar [citado 20 Feb 2009]; 87 (S1, Part1).[1 pantalla]. Disponible en: http://www.ejbs.org/cgi/content/full/87/1_suppl_1/33
4. Baker JK. Intramedullary fixation for congenital pseudarthrosis of the tibia. J Bone Joint Surg [serie en Internet]. 1992 [citado 20 Feb 2009]; 74(2). [1 pantalla]. Disponible en: <http://www.ejbs.org/cgi/content/abstract/74/2/169>
5. Crossett LS. Congenital pseudarthrosis of the tibia. Long-term follow-up study. Department of Orthopaedics, Temple University, Philadelphia, Pennsylvania [serie en Internet]. 1989

- Aug [citado 20 Feb 2009]; (245). [1pantalla]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2502341>
6. Francis Young-In Lee. Treatment of Congenital Pseudarthrosis of the Tibia with Recombinant Human Bone Morphogenetic Protein-7 (rhBMP-7) A Report of Five Cases. J Bone Joint Surg Am [serie en Internet]. 2006 [citado 20 Feb 2009]. [1pantalla]. Disponible en: <http://www.ejbs.org/cgi/content/full/88/3/627>
 7. Traub JA. Congenital pseudarthrosis of the tibia : A retrospective review. Journal of pediatric orthopedics [serie en Internet]. 1999[citado 20 Feb 2009].19(6). Disponible en: <http://cat.inist.fr/?aModele=afficheN&cpsid=1185335>
 8. Weiland AJ. Inc Vascularized fibular grafts in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. Journal Bone Joint Surg [serie en Internet].1990 [citado 20 Feb 2009]. 72(5). [1pantalla], Disponible en: <http://www.ejbs.org/cgi/content/abstract/72/5/654>
-

ANEXOS



Fig 1



Fig 2



Fig 3



Fig 4



Fig 5