

# Deformidad angular severa femoral distal en un paciente con enfermedad de Ollier tratado con osteotomía triplanar y clavo centromedular retrógrado

Mario Martínez-Villalobos,\* Felipe Haces-García,\*\* Alfonso Cabral Suárez del Real,\*\*\* Pedro Peláez Damy\*\*\*\*

## RESUMEN

Paciente masculino de 15 años de edad con diagnóstico de enfermedad de Ollier tratado quirúrgicamente en múltiples ocasiones por deformidad del fémur distal izquierdo. Presentaba una deformidad angular severa y compleja del fémur distal izquierdo, la cual fue tratada mediante osteotomía triplanar y estabilizada con clavo centromedular retrógrado. Se logró la corrección y consolidación de la deformidad multiplanar femoral distal. El clavo centromedular retrógrado es una opción de fijación en osteotomías para corrección de deformidades angulares en pacientes con enfermedad de Ollier y madurez esquelética.

**Palabras clave:** Enfermedad de Ollier, deformidad femoral angular, clavo centromedular retrógrado.

**Nivel de evidencia:** IV.

## ANTECEDENTES

La enfermedad de Ollier o encondromatosis múltiple se caracteriza por la afección bilateral de las extremidades, sin embargo tiene un predominio unilateral.

*Severe distal femoral angular deformity in a patient with Ollier's disease treated with triplane osteotomy and retrograde intramedullary nail*

## ABSTRACT

*A male 15 years old patient with diagnosis of Ollier's disease and severe distal left femoral deformity. He was operated several times to correct the malalignment. Finally, the patient was treated by a triplane distal femoral osteotomy fixated with a retrograde distal femoral intramedullary nail with adequate alignment and osteotomy consolidation. The retrograde distal femoral nail is a good fixation option for this osteotomies in a maturity skeletal patients with Ollier's disease.*

**Key words:** Ollier's disease, angular femoral deformity, retrograde intramedullary nail.

**Level of evidence:** IV.

Estos pacientes tienen deformidades de los huesos largos durante el crecimiento y puede tener acortamiento y/o angulación por afección del cartílago de crecimiento. Los pacientes con enfermedad de Ollier tienen un mayor riesgo de malignización de los encondromas a condrosarcomas; la pelvis y la cintura escapular son los sitios de mayor incidencia de condrosarcoma secundario.<sup>1-3</sup>

Las deformidades de las extremidades deben ser tratadas quirúrgicamente para mantener la función de las articulaciones. Se han descrito múltiples técnicas para la corrección de las deformidades en las extremidades inferiores: osteotomías de cierre o apertura estabilizadas con clavillos cruzados, crecimiento controlado del fémur distal o la tibia proximal, osteotomías de alineación y alargamiento con fijadores externos Illizarov, Orthofix o Wagner y tratamientos combinados de osteotomías y crecimiento controlado. El tratamiento dependerá del grado de deformidad, el acortamiento de la extremidad y la madurez esquelética del paciente.<sup>4,5</sup>

\* Médico adscrito a la Clínica de Artroscopia del Hospital Shriners para Niños.

\*\* Director Médico del Hospital Shriners para Niños.

\*\*\* Residente de 5º Año de la Subespecialidad de Ortopedia Pediátrica.

\*\*\*\* Residente de 3er. Año del Centro Médico ABC.

Recibido para publicación: 10/01/12. Aceptado: 19/03/12.

Correspondencia: Dr. Mario Martínez-Villalobos

Av. Del Imán Núm. 257,  
Col. Pedregal de Santa Úrsula,  
Del. Coyoacán, 04600, México, D.F.  
Tel. 5424-7850  
E-mail: drmartinezvillalobos@gmail.com

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

Nosotros describimos el caso de un paciente con madurez esquelética que fue tratado quirúrgicamente en múltiples ocasiones y que desarrolló una deformidad severa y compleja del fémur distal izquierdo.

#### INFORME DEL CASO

Se trata de un paciente masculino de 16 años de edad con enfermedad de Ollier diagnosticada a los cuatro años de edad mediante biopsia de la tibia distal derecha, en la cual se reportaron características microscópicas de encondromatosis. La afección es bilateral, sin embargo tiene una mayor afección de la extremidad pélvica izquierda. Desde los cuatro años los padres notan una deformidad en valgo del fémur distal izquierdo y otra deformidad en varo de la tibia distal derecha.

Radiográficamente presenta tumoración en región metafisaria lateral distal del fémur izquierdo con aparente afección de la fisis distal lateral del fémur izquierdo. Se realizó una osteotomía alineadora del fémur distal izquierdo estabilizada con clavillos cruzados a los cuatro años. La deformidad aumentó progresivamente por lo que a los seis años se realizó una nueva osteotomía de alineación y se estabilizó con fijador externo Orthofix; sin embargo, se presentó aflojamiento de los tornillos tronco-cónicos y frac-



*Figura 1. Apariencia clínica del paciente a los 15 años de edad, antes de la realización de la osteotomía triplanar femoral distal izquierdo.*

tura femoral a través de uno de los tornillos proximales, por lo que se recolocaron tres meses después.

A los ocho y 10 años se realizó una nueva osteotomía de alineación del fémur distal, en ambas ocasiones estabilizada con fijador externo Orthofix. La deformidad progresó de manera considerable, por lo que, a los 14 años de edad, se realizó una nueva osteotomía de alineación; sin embargo, presentó aflojamiento de los tornillos tronco-cónicos por la mala calidad del hueso patológico y la deformidad se agravó considerablemente (*Figuras 1 y 2*). Dadas las condiciones de la calidad ósea, la severidad de la deformidad y la madurez esquelética, se planeó en sesión clínica la corrección en agudo de la deformidad mediante una osteotomía triplanar y su estabilización por medio de un clavo centromedular retrógrado (DFN, Synthes™). Se realizó TAC tridimensional para la planeación de la osteotomía (*Figura 3*) y un modelo plástico para el cálculo del tamaño de las cuñas y el ángulo de las osteotomías (*Figura 4*).

A los 15 años de edad se llevó a cabo dicho procedimiento, se utilizó isquemia y tres abordajes;



*Figura 2. Eje mecánico a los 15 años de edad con angulación en valgo severa del extremo distal del fémur Izquierdo y angulación en varo de la tibia proximal derecha.*

uno medial para la disección y protección del paquete neurovascular, otro lateral para la osteotomía triplanar y el último anterior para la inserción del clavo centromedular. No se presentó ninguna complicación y se obtuvo la consolidación del fémur distal a las ocho semanas de la intervención quirúrgica. En la actualidad el paciente se encuentra asintomático, con marcha independiente y adecuados arcos de movilidad de la rodilla izquierda (*Figuras 5 y 6*).

#### DISCUSIÓN

La enfermedad de Ollier produce importantes deformidades de las extremidades inferiores que requieren de tratamiento quirúrgico. Hay pocos reportes de las técnicas quirúrgicas empleadas en estos pacientes, la mayoría de estos reportes son con fijadores externos; sin embargo, dadas las características del hueso en la encondromatosis, no es raro que se presente pérdida de la corrección. Además, la localización de los encondromas pue-



*Figura 4.* Modelo plástico del fémur distal izquierdo para el cálculo del tamaño y angulación de los cortes en la osteotomía triplanar.



*Figura 3.* TAC tridimensional para la planeación quirúrgica.



*Figura 5.* Apariencia clínica a los 16 años de edad, un año postoperatorio de osteotomía triplanar del fémur distal izquierdo.



*Figura 6. Eje mecánico de las extremidades inferiores con osteotomía del fémur distal izquierdo consolidada.*

de afectar a las placas de crecimiento, por lo que estas deformidades pueden ser recidivantes y, en ocasiones, se debe buscar una hipercorrección de la deformidad.

Nuestro paciente fue sometido quirúrgicamente en múltiples ocasiones por la misma deformidad del fémur izquierdo y se presentó en varias ocasiones la pérdida de la corrección por aflojamiento de los tornillos tronco-cónicos, agravando la deformidad y haciendo más compleja su corrección. La ventaja de este último tratamiento en nuestro paciente fue que ya presentaba madurez esquelética y era posible utilizar un medio de fijación que atravesara la fisis distal. El clavo centromedular retrógrado es un método de fijación útil en estos pacientes con hueso patológico en los cuales pueden presentar aflojamiento de otros métodos de fijación y pérdida de la corrección. Sería de mucha utilidad en estos pacientes diseñar otros métodos de fijación cuando las fisias se encuentran abiertas, o bien combinar los métodos de fijación existentes con métodos de crecimiento controlado; así mismo, se requieren de más estudios para conocer el grado de afección de la placa fisaria secundaria a encondromatosis para poder predecir el grado de deformidad que se puede presentar al final del crecimiento y planear una estrategia que requiera de menos eventos quirúrgicos.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Morrissey RT, Weinstein SL. Pediatric Orthopaedics Lovell and Winter's. Sixth Edition. Lippincott: Williams & Wilkins; 2006.
2. Carroll KL, Yandow SM, Ward K, Carey JC. Clinical correlation to genetic variations of hereditary multiple exostosis. J Pediatr Orthop 1999; 19: 785.
3. Berson L, Dormans JP, Drummond DS, Davidson RS, Guerra JJ, Collins M. Fibrous lesion of the distal femur associated with angular deformity. J Pediatr Orthop 1999; 19: 527-530.
4. Chew DK, Menelaus MB, Richardson MD. Ollier's disease: Varus angulation at the lower femur and its management. J Pediatr Orthop 1998; 18: 202-208.
5. Shapiro F. Ollier's disease. An assessment of angular deformity, shortening, and pathological fracture in twenty-one patients. J Bone Joint Surg Am 1982; 64: 95-103.