

ORTOPEDIA

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO
DE LA PSEUDOARTROSIS
CONGÉNITA DE TIBIA
(Artículo Original)

Tobías Ramírez Rojas*
Gary Sanabria Ávila**
Rodolfo Arroyo Carvajal***

SUMMARY:

Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia (PCT) is a difficult treatment condition that has always been one of the most unpredictable challenges in the Pediatric Orthopaedic practice, we offer a different therapeutic option against this pathology, with a Coleman and Petersen Modified Surgical technique, and we applied the technique prospectively to 10 children (7 males, 3 females), 8 of the patients had previous multiple surgeries not concerned about the present technique. We had consolidation in all the cases clinically and radiologically, with an evolution from 4,5 to 10,5 years; 4 patients needed

re – implantation of massive bone graft “in Situ” for the final stage of consolidation, once consolidated we had sequels such as 4 cases of bowing of the tibia, 4 cases of valgus of the ankle, 1 local sepsis, 10 tibial shortenings (1,5 to 10 cm), and 1 Transitory Neurologic palsy of Sciatic Popliteal Nerve, 2 had stiffness of the ankle. All had at last, one sequel once the bone was consolidated, those were surgically solved. No one had a fracture. We conclude that our technique is confident and have had optimal results in PCT.

INTRODUCCIÓN

La Pseudoarthrosis Congénita de Tibia (PCT) es una de las patologías de resolución más compleja en la práctica Ortopédica Pediátrica. Existen múltiples cirugías descritas, todas ellas con un elevado porcentaje de fracaso, cuyo manejo produce gran frustración en los padres del niño y al médico tratante. El hecho de que existan múltiples técnicas quirúrgicas fallidas da una idea de la complejidad de la patología que según algunos reportes puede incluso a llegarse a la necesidad de amputación. (1, 2, 3, 9, 11, 13, 14, 18)

*Jefe de Clínica del Servicio de Ortopedia, y Catedrático Universitario, Hospital Nacional de Niños
**Ortopedista y Traumatólogo General, Fellow de Ortopedia y Traumatología Infantil, Hospital Nacional de Niños

***Ortopedista Infantil Asistente del Servicio de Ortopedia, Hospital Nacional de Niños

Palabras Claves: Pseudoarthrosis Congénita de Tibia.

Keywords: Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia.

MARCO TEÓRICO

De etiología aún por definir, puede asociarse a la Neurofibromatosis (NF) hasta en un 50% de los casos, (1, 2, 4, 10, 18) coincidiendo varios autores en que la lesión primaria esta en el periostio, donde hay un engrosamiento que produce una banda fibrótica que constriñe a la tibia, (1, 2, 4, 10, 13, 18) estando presente desde el nacimiento. Clínicamente se manifiesta con acortamiento asociado a angulación antero lateral de la tibia (1, 2, 13, 18) (Ver figura 1), que progresa a una fractura patológica de tibia. Radiológicamente, con esclerosis y estrechamiento en reloj de arena en el foco de fractura o patología, (ver figura 1). La incidencia es de una de cada 200.000 personas nacidas vivas, con igual proporción en ambos sexos. (1, 2, 3, 10, 13, 18). La clasificación más conocida para su evaluación es la de Boyd descrita en 1982 siendo las de tipo II y las más distales y afiladas las de peor pronóstico (1, 2, 14).

Así tenemos según Boyd:

Boyd grado 1: Fractura al nacimiento.

Boyd grado 2: Constricción en reloj de arena
Bordes Afilados y escleróticos
Encurvamiento antero – lateral

Boyd grado 3: Quistes óseos con o sin fractura

Boyd grado 4: Esclerosis sin constricción
Canal Medular obliterado
Fractura por estrés

Boyd grado 5: Displasia Fibular

Boyd grado 6: Neurofibroma intraóseo

Muchos autores han trabajado en esta patología, Coleman, Catagni, Ilizarov, Charnley, Sofield entre otros, coincidiendo todos en lo difícil del manejo y proponiendo múltiples técnicas quirúrgicas, siendo Coleman quien ha enfatizado su trabajo hacia la biología de la enfermedad (1 -22), haciendo hincapié en la consistencia hamartomatosa (1,2) del tejido que se encuentra en el sitio de la Pseudoartrosis.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

Tomando como base la técnica de Coleman y Petersen Modificada en Costa Rica, realizamos para el tratamiento de la PCT una **“Primera Etapa” de Consolidación de la Pseudoartrosis**, donde se hace resección del hamartoma de la PCT. (Ver figura 8). Sin torniquete se hace una incisión antero- lateral amplia centrada en el sitio de la PCT, se disea piel y tejido celular subcutáneo, luego en forma extraperióstica sin invadirla se reseca la Pseudoartrosis en bloque, como un “tumor maligno”, guiando el corte por medio de amplificador de imágenes y por clínica, dejando solamente desde el punto de vista macroscópico extremos óseos con canal medular sano, lo mismo se hace en el peroné si existiera. Se efectúa un acortamiento agudo tibial (20,21), dejando solo contacto de tejido sano tanto proximal como distal y se aplica un clavo intramedular de proximal a distal hasta el calcáneo (ver figura 1 – 7 y 9 - 16).

Figura 1



Figura 2

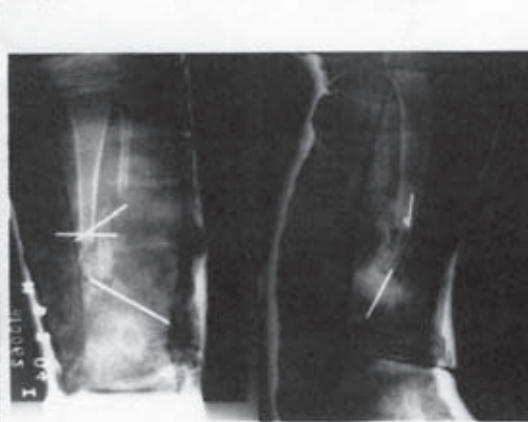
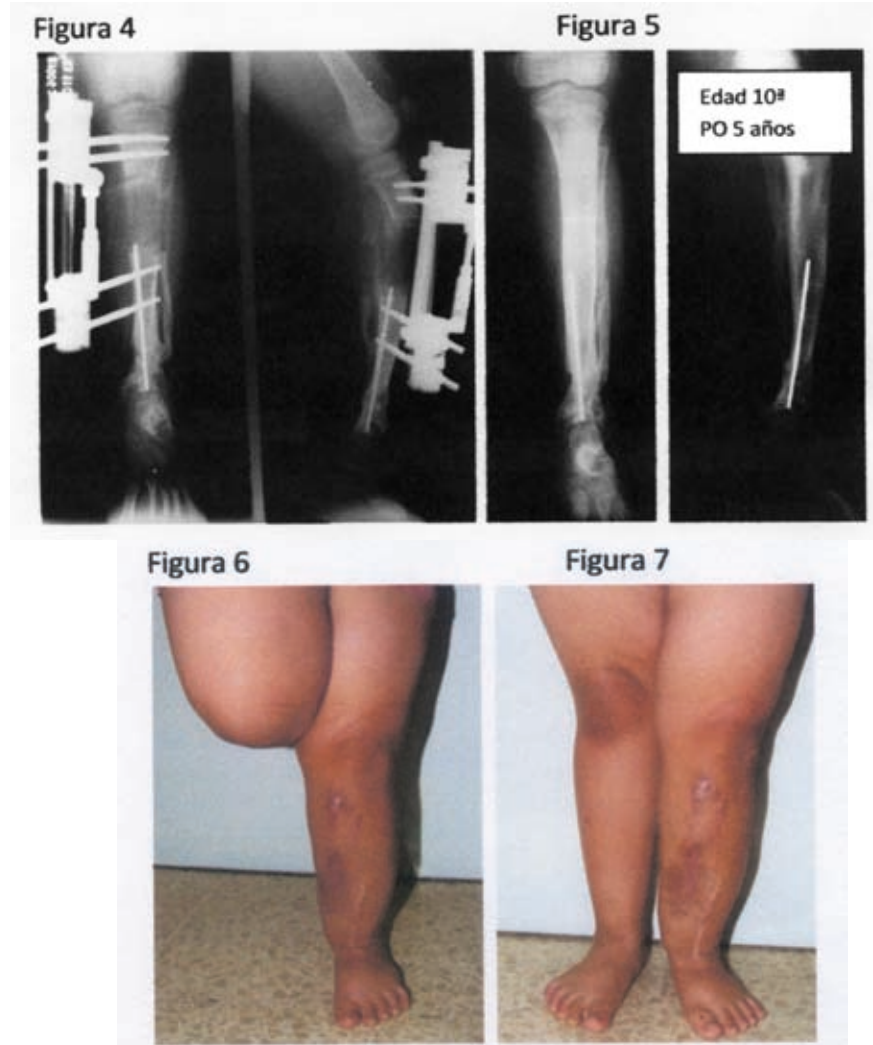


Figura 3





Se hace una osteotomía proximal del peroné ipsilateral y si es necesario se hace osteotomía distal de peroné si no hubiera pseudoartrosis en el mismo, luego lentamente se avanza hacia la tibia con el pedículo de la masa muscular junto con el periostio, de manera tal que el peroné se medializa íntegramente sin perder su vascularidad al tener el periostio y el musculo aun adheridos, se realizan trepanaciones en el borde lateral receptor tibial el cual va a estar en contacto con el puente del peroné transferido que se fija con tornillos canulados o clavos roscados, creando de esta forma

un contacto de tibia sana con peroné sano proximal y tibia sana con peroné sano distal, se coloca injerto masivo de cresta iliaca, alrededor del sitio donde fue la resección amplia, en el área postero-lateral de la tibia y cara anterior, asegurándose de que quede un buen contacto óseo de tibia con peroné formando un solo bloque óseo (en un caso severo de PCT afilada distal, se aplicó además un injerto estructural de tibia contralateral de 1 x 5 cm el cual mantenía en contacto ambos extremos de la tibia en la cual se habían hecho lechos para su colocación(ver figura 3)). Se hace

cierre de los planos superficiales (tejido celular subcutáneo y piel), se indica antibióticos de amplio espectro por 5 días.

Se aplica bota alta de yeso por 4 meses con cambio mensual; al retirar el yeso aplicamos bota de caña alta de amarrar. Si después de 6 meses no se observa consolidación clínica y radiológica se aplica "Re - injerto, in situ".

Se puede incorporar el uso de células madre para acelerar la consolidación

Figura 8

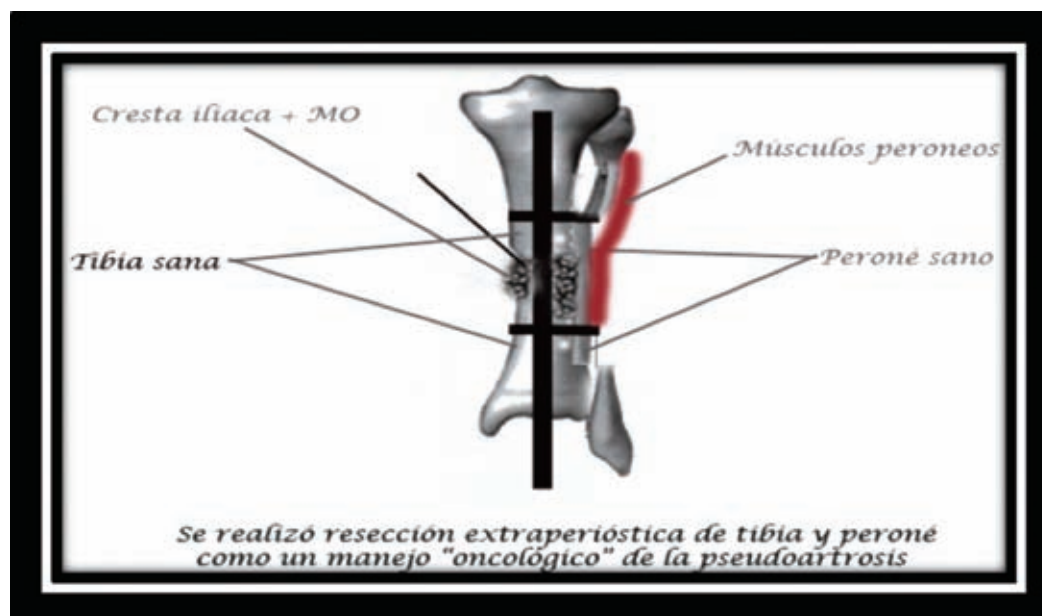


Figura 9



Figura 10



Figura 11



Figura 12



Figura 13



Figura 14



Figura 15



Figura 16



Las evoluciones que tuvimos fueron satisfactorias logrando consolidaciones completas en todos los casos (ver figuras 1 – 7, Y 9 - 16). Luego se procede a la “Segunda Etapa” que es la **Solución de Secuelas** que incluyen tratamiento de los acortamientos de más de 3 cm (15,16)(ver figura 4), tobillos valgos (ver figura

17 – 19), encurvamientos tibiales (ver figuras 12 - 13), y rigidez de tobillo. Por ejemplo, se observa la solución a un acortamiento de tibia en un caso (ver figura 4) y un tobillo valgo en otro (ver figura 17 - 19), ver flecha en el tobillo valgo donde se señala que la físis peroneal distal se encuentra más proximal que la tibial, y resolvemos esta complicación con alargamiento de peroné.

Figura 17



Figura 18

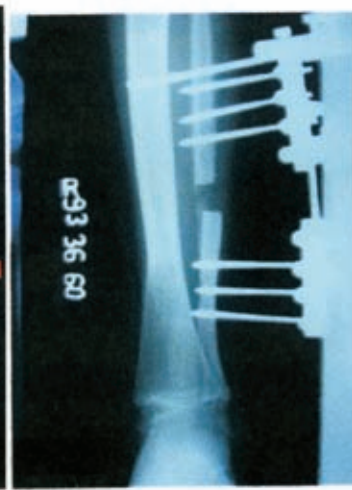


Figura 19



MATERIALES Y MÉTODOS

Se revisaron 10 pacientes con diagnóstico de PCT, dentro de estos se cuenta con:

- 3 niñas y 7 varones
- 5 tibias eran derechas y 5 izquierdas
- 1 Neurofibromatosis
- Tiempo de seguimiento después de la cirugía de 7,5 años
- Edades al momento del diagnóstico, de 6 meses a 5 años

- Edad promedio al momento de aplicación de la técnica de 5,5 años. Recordemos que 8 casos tenían múltiples cirugías previas fallidas no relacionadas con esta técnica.
- 4 pacientes necesitaron Re - injerto de cresta iliaca
- Se obtuvo consolidación en los 10 casos (ver cuadro 1).

Criterios de consolidación Bibliográficos:

Marcha sin dolor, y algún

nivel de actividad física; y radiológicamente, ningún defecto cortical, sin atrofas óseas, corteza circunferencialmente integra.

Criterios de consolidación en Costa Rica:

Para inclusión en este trabajo, desde el punto de vista clínico hacer una actividad ambulatoria diaria normal, sin dolor, y desde el punto de vista radiológico, canal medular normal.

Cuadro 1

Siglas	Edad a la cirugía (años)	Sexo	Tipo	Cx Previa	Boyd clasif	Re-injerto	Complicaciones	Evolución
JAR	4	masc	PCT distal de tibia y peroné	No	II	Si	Acortamiento 9cm Rigidez de tobillo	5,5 años
GCL	3,5	masc	PCT distal de tibia y peroné	Si	II	Si	Tobillo valgo	7 años
MSM	3	masc	PCT distal de tibia y peroné	No	V	No	Tobillo Valgo	5,5 años
JSA	9,5	fem	PCT distal de tibia y peroné	Si	VI	No	Acortamiento de 10 cm	5 años
JAG	7	masc	PCT distal de tibia y peroné	Si	IV	No	Acortamiento de 8 cm	4, 5 años
GMM	4,5	fem	PCT distal de tibia y peroné	Si	I	No	Antecurvatum y acortamiento de 4 cm	10, 5 años
SOA	6,5	fem	PCT distal de tibia y peroné	Si	II	No	Antecurvatum Tobillo Valgo Acortamiento de 4cm	6,5 años
EDG	4,5	masc	PCT proximal de tibia y peroné integro	Si	II	Si	Acortamiento de 3 cm Tobillo valgo de tibia distal y tobillo	5,5 años
MFB	4,5	masc	PCT distal de tibia y peroné	Si	II	Si	Acortamiento de 5 cm	8,5 años
JRG	4,5	fem	PCT distal de tibia y peroné	Si	IV	No	Tobillo valgo Acortamiento de 4 cm Antecurvatum	4,5 años

RESULTADOS

Del total de pacientes, solo 2 de ellos tenían Neurofibromatosis (msm y jsa).

De 10 pacientes operados todos consolidaron

Adecuada incorporación a la vida diaria

Con base a la clasificación de Boyd:

- 5 de los casos eran grado II
- 2 grado IV
- 1 caso tipo I
- 1 caso tipo V
- 1 caso tipo VI
- 0 casos tipo III

COMPLICACIONES

Tobillos valgus leves 4 casos.

Lesión Neurológica a un paciente que recupero tras habersele realizado neurolisis. Encurvamiento de la tibia de 4 casos, ninguno de una forma severa. Sepsis, solo un caso y sin secuelas. Acortamientos de 1,5 a 10 cm. Que han sido tratados con alargamiento óseo en la tibia proximal, 4 de los casos, con buenos resultados. Al citar las complicaciones no mencionamos la "Re-fractura", la cual no la consideramos una complicación de una pseudoartrosis consolidada, con buen canal medular, excepto que el paciente haya tenido trauma evidente que explique la fractura. Sí el paciente sufre una

fractura durante el proceso de evolución eso sería una recidiva, y en nuestra casuística no hemos tenido ninguna.

CONCLUSIONES

Aunque estadísticamente la muestra es pequeña, esta técnica quirúrgica actúa donde está la biología de la enfermedad y estos buenos resultados con más de 4 años y medio de evolución, traducen por si solos lo favorable de la misma que es lógica simple y biológica.

Creemos que estamos formando un hueso nuevo, pero aunque nuestra evolución mínima de 4 años y medio es satisfactoria, consideramos prioritario seguir

estos pacientes hasta la vida adulta para evaluar resultados definitivos a largo plazo.

RESUMEN

La PCT es una condición de difícil tratamiento, la cual siempre ha sido de los retos más impredecibles en la práctica de la Ortopedia Pediátrica, nosotros por este artículo ofrecemos una opción terapéutica diferente para esta patología, con una técnica quirúrgica de Coleman y Petersen Modificada, y la aplicamos de una manera prospectiva a 10 niños, 7 varones y 3 niñas, 8 de los pacientes tenían múltiples cirugías previas aplicadas antes que aplicáramos a ellos la técnica. Tuvimos consolidación en todos los casos tanto clínica como radiológica, con una evolución de 4,5 a 10,5 años; 4 pacientes necesitaron re – injerto masivo de cresta iliaca para la etapa final de consolidación, una vez lograda la consolidación tuvimos secuelas como; 4 encurvamientos tibiales, 4 tobillos valgos, 1 sepsis local, 10 casos con acortamientos de 1,5 a 10 cm, 1 parálisis del ciático poplíteo externo transitoria, y 2

tobillos rígidos. Todos tuvieron por lo menos una secuela una vez que el hueso consolidó. Ningún caso tuvo fractura. Concluimos que nuestra técnica es segura y confiable con resultados óptimos.

BIBLIOGRAFIA

1. Boyd H. B.: Pathology and Natural history of Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. No 166, June, 1982
2. Boyd H.B., Sage R.: Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia. *Clinic. Orthop. and Rel. Res.* No 165, may 1982
3. Coleman S., Coleman D.: Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia: Treatment by transfer of the ipsilateral tibia with vascular pedicle. *Journal of Ped. Orthop.* 1994. Vol 14. No 2.
4. De Boer H., Verboud A.: Free vascularized fibular graft for Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia in Neurofibromatosis. *Acta Orthop. Scand.* 1988; 59(4); 425-9.
5. Fabry G., Lamens J.: Treatment of Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia with the Ilizarov Technique. *Journal of Ped. Orthop.* Vol 8(1), 1988
6. Fern E., Stockley I.: Extending intramedullary rods in Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia. *JBJS.* Vol 72-B, No 6, nov 1990.
7. Guille J., Kumar S.: Spontaneous union of a Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia after Syme amputation. *Clinical Orthop. And Rel. Res.* . No 351, June 1982.
8. Hagan K., Bunke H.: Treatment of Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia with free vascularized graft. *Clin. Orthop. and Rel. Res.* No 166, June 1982.
9. Heikkinen E., Poyhonen M.: Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia. *Acta Orthop. Scand.* 1999; 70(3): 275-282.
10. Johnston C.: Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia. Results of Technical Variation in the Charnley Williams Procedure. *JBJS.* Vol. 84-A, No 10, Oct 2002.
11. Kert J., Schink M.: Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia: Treatment with pulsing Electromagnetic Fields. *Clin. Orthop. and Rel. Res.* No 165, May 1982.
12. Morrisy R.: Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia: Factors that affects results. *Clin. Orthop. and Rel. Res.* No 166. June 1982.
13. Murray H., Wood W.: Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia: *Clinical Orthop. and Rel. Res.* No 166, June 1982.
14. Paget J. : Un-united Fractures in Children. (The Classics). *Clinical Orthop. and Rel. Res.* No 166, June 1982.
15. Paley D., Catagni M.: Treatment of Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia with the Ilizarov technique. *Clinical Orthop. And Rel. Res.* No 280. Jul. 1982.
16. Paley D., Herzenberg J.: Principles of Deformity Correction. 2nd ed. Springer, 2007. Pgs 101-356.
17. Patterson D.: Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia: An overview. *Clinical Orthop and Rel. Res.* No 247, Oct, 1989.
18. Pho R., Levack B.: Preliminary Observations on Epiphyseal growth rate in Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia after free vascularized fibular graft. *Clin. Orthop and Rel. Res.* No 206. May 1986.
19. Sutcliffe M., Goldberg A.: The Treatment of Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia with Pulsing Electromagnetic Field. *Clin. Orthop and Rel. Res.* No 166, June 1982.
20. Umber J., Moss S., Coleman S.: Surgical treatment of the Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia. *Clin. Orthop. and Rel. Res.* No 166, June 1982.
21. Woo K., Weinstein S.: Intramedullary Fixation and Bone Fixation and Bone Grafting for Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia. *Clin. Orthop. and Rel. Res.* No 405. Dec 2002.