

Manejo quirúrgico de la pseudoartrosis congénita de tibia y peroné: experiencia del Hospital Ortopédico Infantil de Caracas

Surgical management of congenital pseudarthrosis of tibia and fibula: experience of the Hospital Ortopédico Infantil of Caracas

Galbán, M.A.*; Rosas, G.E.***; Santana, A.**

RESUMEN

El tratamiento de la Pseudoartrosis Congénita de Tibia y Peroné (PCTyP) ha sido diverso. Todas las técnicas de tratamiento tienen una cuota de complicaciones, pero es la re-fractura y la falta de unión las principales consecuencias que se desean evitar. El objetivo de esta investigación se basa en analizar las técnicas quirúrgicas empleadas en nuestro centro y determinar los resultados. Se realizó un estudio retrospectivo, donde se estudiaron 11 pacientes con esta enfermedad con un seguimiento promedio de 4,73 años (DS±4,56). Todos los pacientes en quienes se utilizó la técnica de Charnley-Williams lograron la consolidación, la protección del clavo funcionó hasta que el extremo proximal de la tibia queda desprotegido al crecer el hueso y se produjeron angulaciones en esta zona, usualmente en la tibia proximal. Con el uso del clavo endomedular telescópico de Fassier-Duval se logra la protección de todo el hueso, inclusive durante el crecimiento. Se concluye que la técnica de Charnley-Williams es un buen método para la resolución de esta enfermedad y con el uso del clavo endomedular de Fassier-Duval se evita la refractura y se logra la unión permanente a medida que continúa el crecimiento del hueso. La discrepancia de los miembros inferiores es debido a la afectación de la tibia que compromete su crecimiento normal.

Palabras clave: Pseudoartrosis Congénita de Tibia, Peroné, Especialidades Quirúrgicas, Charnley-Williams, Fassier-Duval.

ABSTRACT

Treatment of Congenital Pseudarthrosis of Tibia and Fibula (PCTyP) has been mixed. All treatment techniques have a share of complications, but is the re-fracture and nonunion of the main consequences are to be avoided. The objective of this research is based on analyzing the surgical techniques used in our center and determine the results. We performed a retrospective study, which studied 11 patients with this disease with a median follow-up of 4.73 years (SD ± 4.56). All patients who used the technique of Charnley-Williams achieved the consolidation, protection of key works until the proximal end of the tibia is unprotected to grow bone and angulation occurred in this area, usually in the proximal tibia. With the use of intramedullary nail-Duval telescopic Fassier protection is achieved across the bone, even during growth. We conclude that the technique of Charnley-Williams is a good way to solve this disease and the use of intramedullary nail-Duval Fassier refracture and prevents the joining is accomplished as bone growth continues. The discrepancy of the lower limbs is due to the involvement of the tibia which assumes normal growth.

Key words: Congenital Pseudarthrosis of Tibia, Fibula, Specialties Surgical, Charnley-Williams, Fassier-Duval.

* Coordinador de la Clínica de Miembros Inferiores del Hospital Ortopédico Infantil, Caracas, Venezuela.

** Clínica de Miembros Inferiores del Hospital Ortopédico Infantil, Caracas, Venezuela.

*** Fellow de la Clínica de Miembros Inferiores del Hospital Ortopédico Infantil. Caracas – Venezuela.

INTRODUCCIÓN

La Pseudoartrosis congénita de la tibia y peroné (PCT y P) es una enfermedad de etiología desconocida⁽¹⁾, con una incidencia de 1 en 140.000 a 250.000 individuos⁽¹³⁾, lo que dificulta el tratamiento asertivo de dicha patología. La angulación antero-lateral de la tibia y peroné es una condición siempre presente previa a la fractura, que evoluciona a una pseudoartrosis. La esclerosis del canal medular, la constricción diafisaria o las lesiones quísticas son condiciones conocidas como "prefracturas" y frecuentemente están asociadas a la enfermedad⁽²⁾. La neurofibromatosis es una enfermedad que se asocia en un 40% a esta patología⁽³⁾.

Algunos autores prefieren denominarla Angulación Congénita Antero-lateral de Tibia y Peroné y otros la denominan Displasia Congénita de Tibia y Peroné. Weber⁽⁹⁾ propone un nuevo término a esta entidad, sugiere que sea denominada "displasia segmentaria crural congénita" ya que afecta un segmento completo del miembro inferior (crural) incluyendo la tibia, el peroné y sus periostios. Este concepto se apoya en los estudios de Hermanns-Sachweh y col⁽⁴⁾ donde las investigaciones morfológicas del área de la pseudoartrosis revelaron células de origen neurogénica alrededor de los vasos en el periostio adelgazado, lo que disminuye la constricción de los vasos y por ende a la disminución de la perfusión en el hueso y el periostio.

Se han utilizado diversas clasificaciones, entre ellas: la de Andersen⁽⁵⁾, Boyd⁽⁶⁾, Crawford⁽⁷⁾, Paley⁽⁸⁾ y Weber⁽⁹⁾.

Las diversas técnicas quirúrgicas y el oportuno manejo operatorio de la misma no han sido bien establecidos. El objetivo del tratamiento se basa en la resección completa del tejido patológico en el sitio de la enfermedad, cura de la pseudo-artrosis y la corrección de los problemas axiales y discrepancia de los miembros inferiores.

La aplicación de clavos endomedulares, constituye una de las formas de tratamiento más usados, permite la estabilidad aún en casos de excéresis amplia de tejido patológico⁽¹⁰⁾, con la ventaja de permitir la alineación y estabilidad del hueso mientras el clavo se extiende en toda la longitud del mismo. La desventaja de este método es

que durante el crecimiento del hueso, sus extremos llegan a estar desprotegidos lo que ocasiona fracturas y/o angulaciones. El más conocido y practicado es el método de Charley-Williams^(11, 12, 13).

Paley⁽⁸⁾ y Ghanem⁽¹⁴⁾ aplicaron la técnica de Ilizarov en el manejo de esta patología, reportando una unión de 15 de 16 casos tratados con un seguimiento promedio de 4 años y 7 de 14 pacientes con un seguimiento de 3,5 años, respectivamente, pero reportaron refracturas con el uso de esta técnica. Cho y col⁽¹⁵⁾ publicaron 12 refracturas en 23 pacientes sometidos con dicha técnica, requiriendo hasta un tercer uso del tutor en estos pacientes.

La utilización de peroné vascularizado contralateral, ha sido publicada como un método para la resolución de la enfermedad y a su vez, para corregir la discrepancia de longitud del miembro, de manera simultánea⁽¹⁶⁾. Esta cirugía amerita de una curva de aprendizaje amplia y existen reportes de severas complicaciones que incluyen la afectación de la pierna donadora.

En otros casos, se han combinado procedimientos e instrumentos quirúrgicos para encontrar resolver la patología, como la combinación de la técnica de Ilizarov con injerto de peroné vascularizado, obteniéndose mejor resultado⁽¹⁷⁾. El uso de proteína morfogenética de hueso (BMP)⁽¹⁸⁾ en el sitio de la pseudoartrosis, en forma combinada con otro método de tratamiento quirúrgico, ha aportado curación hasta dos años posteriores a su empleo, en un caso reportado⁽¹⁹⁾. El empleo de la técnica de Ilizarov con el uso, a su vez, del clavo endomedular con técnica de Charley-Williams, ha sido otro método combinado para la curación de la enfermedad. Recientemente se ha utilizado la técnica de Ilizarov en combinación con el clavo de Fassier-Duval, con la ventaja que este último es telescópico protegiendo al hueso osteopénico durante su crecimiento.

Ahora bien, McCarthy⁽²⁰⁾ considera la amputación del miembro en este tipo de enfermedad, en los casos en que: **1)** falla de unión ósea después de tres intentos quirúrgicos; **2)** discrepancia significativa de longitud del miembro (> 5 cm.); **3)** pie deformado permanentemente con una pobre función y; **4)** pérdida funcional con cuidado médico

prolongado. Guille y col, consideran que la alineación vertical del miembro producida al realizar una amputación de Syme y posterior apoyo con una prótesis de contacto total permite curar el sitio de la pseudoartrosis⁽²¹⁾. Esto indica que la Alineación y Orientación del miembro inferior es el fundamento básico para la resolución de la Pseudoartrosis congénita de la tibia.

Un punto importante en la curación de la pseudoartrosis de la tibia son los factores asociados a ella, la presencia o no de neurofibromatosis⁽¹⁾, la afectación del peroné y la ubicación de la pseudoartrosis en la tibia⁽²²⁾, así como la edad del paciente y la presencia o no de madurez esquelética.

La Sociedad Europea de Ortopedia Pediátrica (EPOS) considera que debe evitarse la cirugía en aquellos pacientes menores de tres años que padezcan la enfermedad⁽²³⁾, aunque Benjamín y col⁽²⁴⁾ consiguieron mayor rango de unión en niños operados por debajo de 3 años, estos niños también desarrollaron refracturas de tibia, y pseudoartrosis o hipoplasia de peroné, a diferencia de aquellos niños operados por encima de los 3 años, donde la resolución de la pseudoartrosis fue menor, pero con la consecuencia posterior de valgo de tobillo o migración proximal de la fisis del peroné.

Por otro lado, los cambios que ocurren posterior al tratamiento quirúrgico de la enfermedad, se hacen presentes años después a la resolución del mismo, como son: refracturas, deformidades axiales, mala alineación del miembro y discrepancia de longitud⁽²⁵⁾.

Todo esto hace pensar que no existe una técnica quirúrgica exitosa en la resolución de la enfermedad o no se han planteado los parámetros necesarios para determinar el tipo de método quirúrgico que contribuya a la cura de la patología tomando en cuenta los factores asociados a ella.

Cada Centro Ortopédico de referencia para la patología infantil, que está en contacto con la Pseudoartrosis congénita de la tibia, posee su experiencia en cuanto a su manejo quirúrgico y emplea los instrumentos y técnicas quirúrgicas de mayor habilidad del cirujano y la filosofía en los cuales se sustenta.

En nuestro centro hemos tenido buenos resultados con la técnica de Charnley-Williams y el manejo del postoperatorio con el uso de férulas articuladas como protección, pero observamos angulaciones en el tercio proximal de tibia justo en la zona no protegida por el clavo endomedular. La experiencia del manejo del hueso osteopénico con clavos de Fassier Duval en Osteogénesis Imperfecta y otras patologías llevó a la modificación del método de Charnley-Williams con clavo de Fassier Duval, el cual es un clavo intramedular telescópico y se ancla en las epífisis quedando protegido el hueso en toda su longitud y durante el crecimiento.

El objetivo de esta investigación es determinar los resultados obtenidos en los pacientes que presentan Pseudoartrosis congénita de tibia en relación a la técnica quirúrgica empleada.

MATERIALES Y MÉTODOS

Esta investigación es de tipo descriptiva con una revisión retrospectiva de todos los casos documentados de pacientes atendidos con el diagnóstico de Pseudoartrosis congénita de tibia y peroné en la consulta de Clínica de Patología de Miembros Inferiores del Hospital Ortopédico Infantil, en un periodo comprendido de 1993 hasta 2008, todos tratados por un mismo cirujano.

El diagnóstico se fundamentó en los estudios radiográficos archivados en la historia clínica del paciente y el tratamiento en la técnica empleada al momento del acto quirúrgico; la evolución de la enfermedad se basó en las notas de las consultas sucesivas y los estudios radiológicos para cada fecha y las complicaciones que se presentaron.

Se analizaron las radiografías Panorámicas (telerradiografías) de Miembros inferiores en proyección Ap y sagital según el test de Alineación y Orientación de Miembros inferiores y la consolidación ósea con las diferentes radiografías tomadas de la tibia en su control sucesivo. Se consideró consolidación ósea a la formación de por lo menos tres corticales del hueso en sus dos proyecciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vander KL y col. Congenital Pseudoarthrosis of the tibia. *J Am Acad Orthop Surg* 2008; 16: 228-36.
2. Traub JA y col. Congenital Pseudoarthrosis of the tibia: a retrospective review. *J Pediatr Orthop*. 1999 nov-dec; 19 (6): 735-44.
3. Crawford, AH; Schorry, EK. Neurofibromatosis update. *J Pediatr Orthop*. 2006 may-jun; 26 (3): 413-23.
4. Hermans-Sachweh, B y col. Vascular changes in the periosteum of congenital pseudoarthrosis of the tibia. *Pathol Res Pract*. 2005; 201 (4): 305-12.
5. Andersen KS. Congenital pseudoarthrosis of the leg: late results. *J Bone Joint Surg Am* 1976; 58: 657-62.
6. Boyd HB. Pathology and natural history of congenital pseudoarthrosis of tibia. *Clin Orthop* 1982; 166: 5-13.
7. Crawford AH Jr, Bagamery N. Osseous manifestations of neurofibromatosis in childhood. *J Pediatr Orthop*. 1986 jan-feb; 6(1): 72-88.
8. Paley D y col. Treatment of Congenital Pseudoarthrosis of the tibia using the Ilizarov technique. *Clin Orthop and Rel Res* 1992; 280: 81-93.
9. Weber M. Congenital Pseudoarthrosis of the tibia: redefined congenital crural segmental dysplasia. *Limb Lengthening and Reconstruction Surgery*. Editorial Informa Healthcare. New York. Estados Unidos. 2007; 493p.
10. Dobbs M y col. Use of an intramedullary rod for the treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia surgical technique. *J Bone Joint Surg (Am)* 2005; 87-A: 33-40.
11. Charnley, J. Congenital pseudoarthrosis of the tibia treated by the intramedullary nail. *J Bone Joint Surg (Am)* 1956; 38: 283-90.
12. Williams P. Fragmentation and rodding in osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg (Br)* 1965; 47: 23-31.
13. Johnston C. Congenital Pseudoarthrosis of the tibia results of technical variants in the Charnley-Williams procedure. *J Bone Joint Surg (Am)*. 2002; 84-A: 1799-810.
14. Ghanem y col. Ilizarov technique in the treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia. *J Pediatr Orthop* 1997; 17(5): 685-90.
15. Cho y col. Refracture after Ilizarov osteosynthesis in atrophic-type congenital pseudoarthrosis of the tibia. *J Am Acad Orthop Surg (Br)* 2008; 90-B: 488-93.
16. Minami A y col. Telescoping vascularized fibular graft: a new method. *J Reconstr. Microsurg*. 2003; 19 (1): 11-6.
17. Ohnishi y col. Treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia: a multicenter study in Japan. *J Pediatr Orthop*. 2005 mar-abril; 25 (2): 219-24.
18. Anticevic D y col. Treatment of a congenital pseudoarthrosis of the tibia by osteogenic protein-1 (bone morphogenetic protein-7): a case report. *J Pediatr Orthop B*. 2006; 15(3): 220-1.
19. Kujala S. Treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia with native bovine BMP: a case report. *Acta Orthop Belg*. 2008; 74 (1): 132-6.
20. McCarthy RE. Amputation for congenital pseudoarthrosis of the tibia: indications and techniques. *Clin Orthop Relat Res* 1982; (166): 58-61.
21. Guille y col. Spontaneous union of congenital pseudoarthrosis of the tibia after syme amputation. *Clin Orthop Relat Res* 1998; (351): 180-5.
22. Kim HW, Weinstein SL. Intramedullary fixation and bone grafting for congenital pseudoarthrosis of the tibia. *Clin Orthop Relat Res* 2002; (405): 250-7.
23. Grill y col. Treatment approaches for congenital pseudoarthrosis of tibia: results of the EPOS multicenter study. *European Paediatric Orthopaedic Society (EPOS)*. *J Pediatr Orthop B*. 2000 Apr; 9(2): 75-89.
24. Benjamin J y col. Management of congenital pseudoarthrosis of the tibia in children under 3 years of age: effect of early surgery on union of the pseudoarthrosis and growth of the limb. *J Pediatr Orthop*. 2003 nov-dec; 23 (6): 740-6.
25. Kristiansen y col. Residual challenges after healing of congenital pseudoarthrosis in the tibia. *Clin Orthop Relat Res* 2003 sept; (414): 228-37.