

Pterigion poplíteo severo tratado con un fijador externo tipo Ilizarov: reporte de un caso

Severe popliteal pterygium treatment using an Ilizarov external fixator: case report

Dr. Manuel Brito*, Dr. José G. Campagnaro**

RESUMEN

El pterigion poplíteo es un raro y complejo desorden caracterizado por la contractura en flexión de la rodilla, debido a la presencia de una banda de tejido cutáneo muscular posterior "parecida a un ala". Solo hay poco más de 100 casos reportados en la literatura mundial y su incidencia se estima en aproximadamente 1 por cada 300.000 nacidos vivos. Puede ser unilateral o bilateral, ser asimétrica y tiende a afectar múltiples articulaciones. En el 75% de los casos se acompaña de alteraciones craneofaciales, orales y genitourinarias, en distintas presentaciones clínicas y combinaciones. Su manejo es complejo, sin embargo, requiere de un tratamiento agresivo por razones funcionales, estéticas e higiénicas. Reportamos el caso de una paciente con un pterigion poplíteo severo que fue tratada mediante corrección progresiva con un fijador externo tipo Ilizarov por la importante contractura en flexión de la rodilla. Se presenta su manejo y evolución a corto y largo plazo.

Palabras clave: Pterigion Poplíteo, Articulación de la Rodilla, Enfermedades Neuromusculares, Hipertonía Muscular, Técnica Ilizarov, Dispositivos de Fijación Ortopédica, Venezuela.

ABSTRACT

The popliteal pterygium is a rare and complex disorder characterized by flexion contracture of the knee, due to the presence of a posterior "like a wing" band of skin tissue and muscle. There is only just over 100 cases reported in world literature and its incidence is estimated at approximately 1 per 300,000 live births. It may be unilateral or bilateral, can affect multiple joints, and tends to be asymmetrical. In 75% of cases are craniofacial, oral and genitourinary deformities are associated in different features and clinical combinations. Its management is complex, however, requires an aggressive treatment for functional, aesthetic and hygienic reasons. We report a case of patient with severe popliteal pterygium, who was treated by progressive correction using an Ilizarov external fixator for the significant flexion contracture of the knee. We present the management and long term evolution.

Key words: Popliteal Pterygium, Knee Joint, Neuromuscular Diseases, Muscle Hypertonia, Ilizarov Technique, Orthopedic Fixation Devices, Venezuela.

* Residente de 4to año de postgrado. Laboratorio de Investigación de Cirugía Ortopédica y Traumatología de la Universidad de Los Andes (L.I.C.O.T.-U.L.A.). Mérida, Venezuela.

** Cirujano Ortopedista Infantil y Traumatólogo. Profesor titular de la Facultad de Medicina de la Universidad de Los Andes. Adjunto de la Unidad Docente Asistencial de Cirugía Ortopédica y Traumatología (U.D.A.O.T.) del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes (I.A.H.U.L.A.). Mérida, Venezuela.

INTRODUCCIÓN

El pterigion poplíteo (PtP), es un raro y complejo desorden caracterizado por la contractura en flexión de la rodilla, debido a la presencia de una banda de tejido cutáneo muscular posterior "parecida a un ala", donde se encuentran incluidas todas las estructuras neurovasculares de la extremidad⁽¹⁻⁴⁾. Solo hay poco más de 100 casos reportados en la literatura mundial⁽⁵⁾ y su incidencia se estima en aproximadamente 1 por cada 300.000 nacidos vivos, lo que la hace una condición extremadamente poco frecuente. Fue descrito por primera vez por Trelat en 1869 y el término "pterigion poplíteo" fue acuñado por Gorlin et al. en 1968^(2, 5, 6, 7).

Este desorden puede afectar múltiples articulaciones. El 75% de los casos se acompaña de alteraciones craneofaciales, orales y genitourinarias, en distintas presentaciones clínicas y combinaciones^(3, 8, 9). Puede ser unilateral o bilateral, y tiende a ser asimétrica. Su severidad puede variar desde una simple línea hiperpigmentada en la cara posterior de la extremidad, en los casos más leves, hasta un pliegue que se extienda del isquion hasta el calcáneo, en los casos más severos⁽⁵⁾. Su manejo es complejo, sin embargo, requiere de un tratamiento agresivo por razones funcionales, estéticas e higiénicas; uno de los procedimientos más recomendados y utilizados es el alargamiento de la piel y los tejidos blandos mediante la incisión por "zetaplastia" de las bandas fibrosas en las edades más tempranas. Sin embargo, la desventaja de esta técnica es que no siempre se puede alcanzar el alargamiento completo debido a que los vasos y nervios de la zona afectada se encuentran acortados y/o desplazados dentro del pterigion, acompañado de la fragilidad de la piel en la cara posterior^(1, 3, 4, 5, 8, 10).

Otros procedimientos utilizados, son las osteotomías de extensión o acortamiento femoral, e incluso la amputación^(3, 8, 10).

Reportamos el caso de una paciente con un pterigion poplíteo, que fue tratada mediante corrección progresiva con un fijador externo tipo Ilizarov por la importan-

te contractura en flexión de la rodilla. Presentamos su manejo y evolución a corto y largo plazo.

CASO CLÍNICO

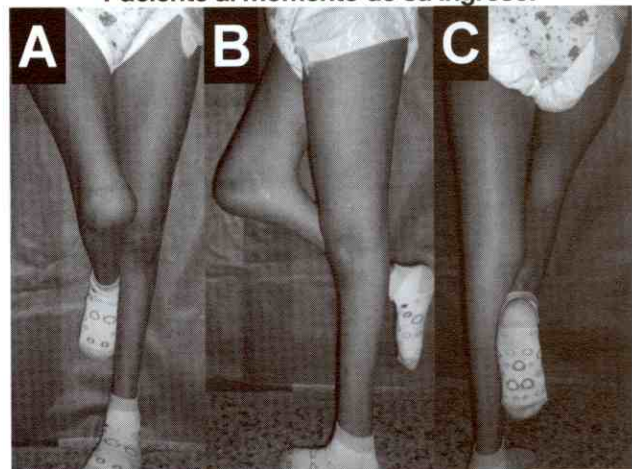
Paciente femenino de 14 años de edad, natural y procedente de Guasdalito, Estado Apure, Venezuela, que acude a la consulta de ortopedia de nuestro hospital, por presentar contractura en flexión de la rodilla derecha. En la anamnesis, no refiere antecedentes médicos ni familiares de importancia. Refiere haber presentado pié equino varo ipsilateral que fue corregido durante la infancia. A los doce años, se le realizó tenotomía de los isquiotibiales con la finalidad de corregir el pterigion sin resultados favorables.

Al examen físico de ingreso, se evidencia un pterigion poplíteo derecho, con contractura en flexión de la rodilla de 100°, acompañada de importante rigidez de la misma. No se encontraron otras alteraciones de importancia (ver Figura N° 1).

El estudio radiológico evidencia un fémur y tibia acortados y con modificaciones epifisiarias leves en el fémur y moderadas a severas en la tibia (ver Figura N° 2).

Se llevó a quirófano y se le coloca un fijador externo tipo Ilizarov fabricado en el Centro de Innovación Tecnológica de la Universidad de Los Andes (C.I.T.E.C.-U.L.A.).

Figura N° 1.
Paciente al momento de su ingreso.

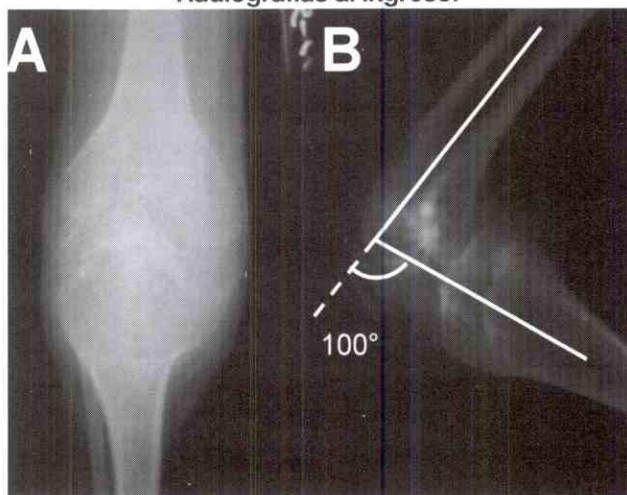


Vista anterior (A), lateral comparativa (B) y posterior (C).

Mérida, Venezuela. El montaje estaba formado por tres hemiaros colocados en el fémur y la tibia, perpendiculares a cada eje longitudinal y en la cara anterior. Los hemiaros se unieron con 2 alambres de Kirschner cruzados para proporcionar estabilidad y reducir el riesgo de movimiento. La colocación de este fijador no requirió de liberaciones periarticulares de partes blandas.

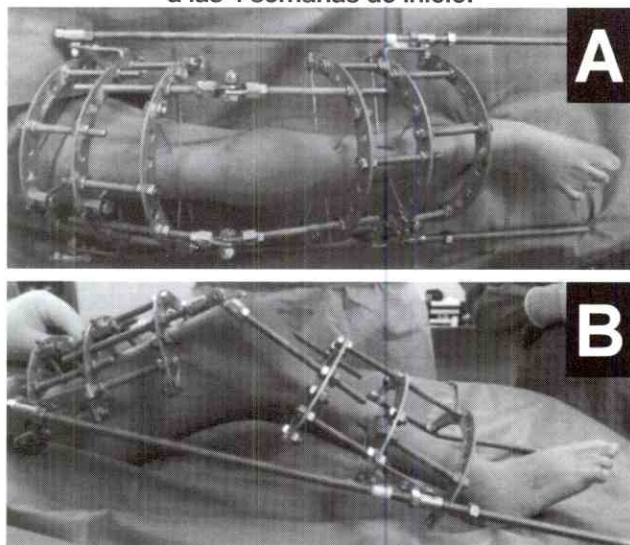
Se le colocaron dos dispositivos articulados deslizantes, a cada lado de la rodilla, justo donde se localizaba el centro de giro.

Figura N° 2.
Radiografías al ingreso.



Anteroposterior (A) y lateral (B) de la rodilla. El ángulo muestra la contractura en flexión.

Figura N° 3.
Montaje y progresión de la corrección a las 4 semanas de inicio.



Vista anterior (A) y lateral derecha (B).

La paciente comenzó la corrección progresiva desde el día siguiente a la cirugía con una velocidad de 2 mm diarios (1 mm cada 12 horas), la cual duró 12 semanas (ver Figuras N° 3 y 4). Una vez alcanzada la corrección de la deformidad se dejó el montaje en hiperextensión durante 8 semanas. El tiempo total de la corrección fue de 20 semanas, tiempo ya estimado debido a la severidad de la contracción.

Al final del tratamiento no se evidenciaron complicaciones cutáneas, neurológicas o vasculares, ni infección en el sitio de entrada de los pines. La corrección alcanzada permite, a pesar del acortamiento y la rigidez de la rodilla, la marcha y la postura erguida (ver Figuras N° 5 y 6). El acortamiento final, se corregirá posteriormente mediante alargamiento con la técnica de Ilizarov.

DISCUSIÓN

El término "pterygion" se deriva de la palabra griega, "pterygion", que se refiere a una estructura parecida a un ala o a una banda triangular de tejido^(1, 8, 9). Su diagnóstico es clínico al momento del nacimiento, o prenatal mediante ultrasonografía⁽¹¹⁾. Debido a lo poco frecuente de este trastorno, los cirujanos ortopedistas y traumatólogos tendrán pocas oportunidades a lo largo de su vida profesional para manejarlo.

Figura N° 4.
Montaje y progresión de la corrección a las 12 semanas de inicio.



Vista anterior (A) y lateral comparativa (B).

La estrategia del tratamiento, comienza con una cuidadosa planificación y preparación preoperatoria, el cual puede incluir, el estudio de la localización del nervio ciático dentro de la banda musculocutánea. La electroestimulación y la tomografía computarizada pueden ser útiles para esto, sin embargo, la resonancia magnética

se ha convertido en un estudio más efectivo para la valoración de las estructuras vasculonerviosas en el PtP^(1, 2, 5). Por otro lado, la arteriografía ha demostrado ser tan invasiva como inservible, porque los vasos sanguíneos femorales suelen estar posicionados normalmente^(5, 8).

Figura N° 5.

Aspecto del paciente al año de la corrección.



La planificación preoperatoria es fundamental y tener claros los objetivos del tratamiento es importante. En nuestro caso, donde la contractura en flexión de la rodilla era tan severa, con una movilidad casi nula, el objetivo del tratamiento era conseguir una rodilla rígida, pero que fuera lo suficientemente útil y funcional como para permitir la marcha y facilitar la postura erguida.

El manejo post operatorio, comienza con la corrección progresiva, que varía de acuerdo a algunos autores, desde el día siguiente hasta una semana después de colocado el fijador^(3, 5, 8, 12). La velocidad del alargamiento recomendada, varía desde 2 hasta 5 mm diarios⁽⁵⁾; una vez alcanzada la corrección angular deseada, se recomienda dejarla en hiperextensión durante 4 semanas. Cuando se retira el fijador externo, se coloca un yeso tubular ínguino-pédico por 3 a 4 semanas y finalmente se deja una ortesis en máxima extensión de la rodilla hasta que el paciente llegue al término de su período de crecimiento, para asegurar la mínima posibilidad de recurrencia^(2, 3, 5, 8, 12, 13).

Figura N° 6.

Radiografías al año de la corrección.



Solignac (2009)⁽⁵⁾, en su serie de 16 pacientes, reportó una tasa de recurrencia del 50% luego del tratamiento primario de Pterigion con corrección progresiva, lo cual coincide con otros autores^(3, 5, 8, 11). A su vez, recomienda que estas recurrencias sean manejadas repitiendo el procedimiento, acompañado de la artrodesis intraarticular de la epífisis.

Otras complicaciones de este procedimiento son la subluxación o luxación de la rodilla, la corrección incompleta, las fracturas del fémur, la pérdida temporal de la sensibilidad y los deslizamientos fisiarios, entre otras^(2, 3, 5, 11).

La movilidad de la rodilla después de la corrección, se mantiene muy limitada. Sin embargo, esta técnica es

conocida por causar rigidez, lo cual se convirtió en una ventaja en nuestro caso y permitió alcanzar los objetivos planteados.

Los resultados funcionales fueron satisfactorios, permitiendo la marcha, lo cual era imposible antes de iniciar el tratamiento por la severa contractura en flexión de la rodilla.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Donnelly L, Emery K, Do T. MR imaging of popliteal pterygium syndrome in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2002;178(5):1281-4.
2. Qasim M, Shaukat M. Popliteal pterygium syndrome: a rare entity. *APSP J Case Rep* 2012;3:5.
3. Kim HM, Park IJ, Jeong C. Treatment of popliteal pterygium using an Ilizarov external fixator. *Clin. Orthop. Surg.* 2009;1(4):236-9.
4. Gupta M, Jora R. Popliteal Pterygium syndrome. *Indian Pediatr.* 2006; 43(5):450-1.
5. Salignac N, Vialle R, Thévenin-Lemoine C, Damsin J. Popliteal pterygium knee contracture: treatment with the Ilizarov technique. *Orthop. Traumatol. Surg. Res.* 2009; 95(3):196-201.
6. Trelat U. Sur une vice conformation tres rare de la levre inferieure. *J Med. Chir. Prat.* 1869: 40:442-5.
7. Gorlin R, Sedano H, Cervenka J. Popliteal pterygium syndrome: a syndrome comprising cleft lip-palate, popliteal and intercrural pterygia, digital and genital anomalies. *Pediatrics.* 1968; 41(2):503-9.
8. Parikh S, Crawford A, Do T, Roy D. Popliteal pterygium syndrome: implications for orthopaedic management. *J Pediatr. Orthop. B.* 2004;13(3):197-201.
9. Bahetwar S, Pandey R, Bahetwar T. Popliteal pterygium syndrome: orofacial and general features. *J Indian Soc. Pedod. Prev. Dent.* 2011; 29(4):333-5.
10. McCall R, Budden J. Treatment of multiple pterygium syndrome. *Orthopedics.* 1992; 15(12):1417-22.
11. Perrotin F, Haddad G, Guichet A, Paillet C, Moraine C, Body G. Prenatal ultrasonographic diagnosis of the popliteal pterygium syndrome. *Prenat Diagn* 2000; 20(6):501-4.
12. Gillen J, Walker J, Burgess R, Stevens D. Use of Ilizarov external fixator to treat joint pterygia. *J Pediatr. Orthop.* 1996;16(4):430-7.
13. Parashar S, Anderson P, McLean N, Djohansjah M, David D. Spectrum of features in pterygium syndrome. *Asian J Surg.* 2006; 29(2):104-8.