

ARTÍCULO ORIGINAL

Eficacia del Tratamiento de Pseudoartrosis en Angulación Anterolateral Congénita de Tibia y/o Peroné. Hospital Ortopédico Infantil - Caracas, Mayo 1948 - Mayo 1999

Dr. J.G. Salom,* Dr. J. Pérez,* Dr. Miguel Galbán**

Dr. J.G. Salom, Dr. J. Pérez y Dr. Miguel Galbán. **Eficacia del Tratamiento de Pseudoartrosis en Angulación Anterolateral Congénita de Tibia y/o Peroné. Hospital Ortopédico Infantil.**

Revista Venezolana de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Vol. 32, Nº 1, Marzo 2000.

RESUMEN

La pseudoartrosis congénita de tibia y/o peroné (PCT y/o P) es una patología de baja frecuencia. Representa un problema a escala mundial. Debido a sus dificultades terapéuticas y casos limitados, su estudio es un reto para el cirujano ortopédico. **OBJETIVO:** Evaluar la eficacia del tratamiento de la PCT y/o P en pacientes que acudieron al Hospital Ortopédico Infantil entre 1948 y 1999. **PACIENTES Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo correlacional de 23 pacientes con pseudoartrosis congénita de tibia y/o peroné, considerando: incidencia de enfermedad, factores causales, clasificación según Boyd, tratamiento aplicado y evolución de la enfermedad según Morrissy. **RESULTADOS:** 24 casos de pseudoartrosis congénita de tibia y/o peroné fueron estudiados. Predominó el sexo masculino 3:2; el 90,9% pertenecían al tipo II de Boyd; el 54,2% presentaba neurofibromatosis y el 20,2% tenía antecedentes familiares de neurofibromatosis. La técnica quirúrgica más utilizada fue Williams modificado (47,5%) con 80,0% de buenos resultados. El seguimiento promedio de nuestra serie fue de 10, 11 años, 20,83%. Fueron injertados con médula ósea percutáneo. El resultado de los diversos tratamientos fue bueno en el 62,5% de los pacientes. **CONCLUSIONES:** la Técnica Modificada de Williams reforzada con injertos de médula ósea percutáneo es el tratamiento de elección en PCT y/o P.

PALABRAS CLAVE

Pseudoartrosis, Angulación Anterolateral, Método de Williams Modificado.

ABSTRACT

The congenital pseudoartrosis of tibia and/or fibula (CPT and/or F) is pathology of low frequency. Represents a problem to world scale. Due to its therapeutic difficulties and limited cases its study is a challenge to the orthopedic surgeon. **OBJECTIVE:** to Evaluate effectiveness of the treatment of the congenital pseudoartrosis of tibia and/or fibula in patients that went to "Hospital Ortopédico Infantil" between 1948 and 1999. **PATIENT AND METHODS:** Study retrospective descriptive of 21 patients with CPT and/or F, considering: illness incidence, causal factors, classification according to Boyd, treatment and evolution of the illness according to Morrissy classification. **RESULTS:** 24 cases of CPT and/or F were studied. The males prevailed 3:2; 90,9% belonged to the type II of Boyd; 54,2% presented neurofibromatosis and 20,2% had neurofibromatosis family antecedents. The most used surgical technique was modified Williams (47,5%) with 80,0% of good results. The average of follow-up was of 10, 11 years. 20,83% was implanted with percutaneous bone marrow. The result of all treatments was good in 54,5% of the patients. **CONCLUSIONS:** the Modified Technique of Williams reinforced with percutaneous bone marrow it is the election treatment in CPT and/or F.

KEY WORDS

Pseudoartrosis, anterolateral bowing, modified William's method.

INTRODUCCIÓN

A más de 100 años de la publicación del primer caso de pseudoartrosis congénita de tibia por Paget, esta patología sigue siendo un reto para el cirujano ortopédico. La mayoría de los autores coinciden en

que se trata de una enfermedad rara, infrecuente y de difícil tratamiento. Puede definirse como un tipo específico de falta de unión en la tibia y/o peroné que puede estar establecida o incompletamente desarrollada al nacer, algunos autores convienen en denominarla "Pseudoartrosis Infantil", lo cual enfatiza que no siempre está presente en el momento del nacimiento.^{1,5,7,10}

La condición se caracteriza por una displasia ósea con una debilidad segmentaria de la tibia y el peroné que conduce a una angulación anterolateral de la pierna (Fig. 1), esclerosis del canal medular, constricción diafisaria o lesiones quísticas que invariablemente cul-

* Médico residente de Postgrado de Traumatología y Ortopedia del HU Ruíz y Páez, Ciudad Bolívar.

** Jefe de la clínica de Miembros Inferiores del Hospital Ortopédico Infantil, Caracas.
Trabajo presentado en el XI Congreso Nacional de la SVCOT. Porlamar, Nueva Esparta, Septiembre 1999.

Aceptado Febrero 2000

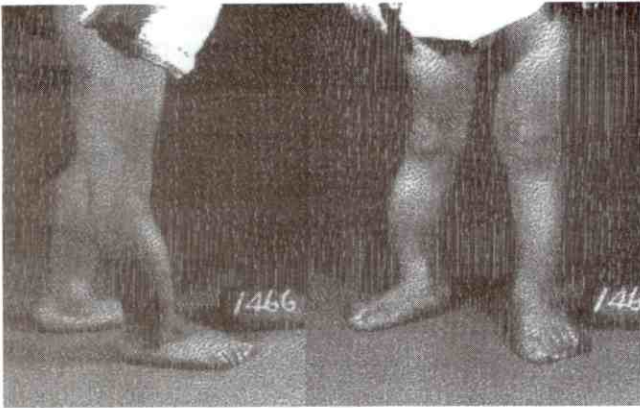


Fig. 1: Angulación anterolateral de tibia y peroné.

mina en una fractura patológica de la tibia y/o el peroné, con posterior desarrollo de pseudoartrosis.^{1,5,20,22,24}

Esta patología es infrecuente y las mayores series reportan una incidencia de 1/140.000 a 1/250.000 nacidos vivos. La tibia izquierda es ligeramente más afectada que la derecha y en raros casos es bilateral.^{5,10,13}

La etiología es desconocida pero del 50 al 75% de los pacientes con pseudoartrosis congénita de tibia y/o peroné (PCT y/o P) están asociados a neurofibromatosis, y del 5 al 15% de los pacientes con neurofibromatosis presentan esta patología; así lo define Crowe en los criterios clínicos para el diagnóstico de neurofibromatosis. Se han reportado algunos casos hereditarios de PCT y/o P, de hecho, se demuestran antecedentes familiares en un 35 a 40%. El tiempo de instalación de la lesión para el embrión ha sido la quinta semana de vida intrauterina.^{1,5,20,21}

El área de pseudoartrosis está usualmente rodeada por periostio adelgazado y asas de tejido fibroso hamartomatoso, que interfiere con la producción ósea y la formación de callo normal.^{5,7}

Se han planteado, muchas clasificaciones, pero, la más aceptada y útil es la de Boyd y Andersen, la cual está basada en hallazgos clínicos, radiológicos, histológicos y pronóstico, que la divide en 6 tipos a saber:

TIPO I: angulación anterior de la tibia encontrada al momento del nacimiento. Es rara.

TIPO II: angulación anterior de la tibia y constricción en "reloj de arena" con esclerosis del canal óseo presente durante el nacimiento. Es el tipo más frecuente. Asociada comúnmente a neurofibromatosis. Tiene peor pronóstico. La fractura usualmente ocurre antes de los 2 años y medio, la recurrencia disminuye a mayor edad y madurez esquelética.

TIPO III: desarrollo en el sitio de un quiste congénito, por lo general en la unión del tercio medio con

distal del hueso. Puede haber angulación anterior precedente seguida de pseudoartrosis. La recurrencia es menos común.

TIPO IV: hay un segmento esclerótico. No hay estrechez de la tibia o fractura, canal modular obliterado total o parcialmente. En la cortical de la tibia se inicia una fractura por fatiga que se propaga al hueso esclerótico y culmina en pseudoartrosis. De buen pronóstico, especialmente si es tratada antes de que la fractura se propague.

TIPO V: angulación de la tibia que coexiste con un peroné displásico. Puede ocurrir pseudoartrosis de peroné tibia o ambos. Cuando la tibia está comprometida el curso es similar al tipo II.

TIPO VI: la pseudoartrosis está asociada a un neurofibroma o schwannoma intraóseo. Es muy rara. El pronóstico depende de la agresividad de la lesión intraósea y de su tratamiento.^{5,9,21,24}

El tratamiento de la PCT y/o P espera por una conquista y muchos métodos han sido intentados con variados resultados. Dado que la condición es tan desconocida, las series publicadas son pequeñas y heterogéneas de manera que es difícil comparar resultados y establecer comparaciones. Dos problemas están involucrados: primero, prevención de la fractura y segundo, tratamiento de la pseudoartrosis establecida.^{7,21,24}

El tratamiento preventivo debería dirigirse, al comienzo de la PCT y/o P, utilizando una ortesis suprapatelar articulada en rodilla y tobillo. Rathgeb reportó 4 casos, de angulación anterolateral y un canal medular con buenos resultados. Además también puede prevenirse usando la Técnica de By-Pass de Mac Farland.^{3,20,21,22,24}

El tratamiento quirúrgico es ampliamente aceptado como el tratamiento para la pseudoartrosis congénita de tibia establecida, aunque hay controversias acerca del tiempo y número de intervenciones. Los diferentes procedimientos utilizados comprenden:

Injerto Óseo Dual de Boyd: Dos corticales de injertos son colocadas a ambos lados de la pseudoartrosis, fijada en posición con tornillos y el área reseca, es rellenada con injerto de esponjosa. La tasa de consolidación reportada es del 31 al 52%.

Injerto Óseo con Fijación Endomedular o Técnica Modificada de Williams: Resección del segmento hamartomatoso, colocación de injerto de esponjosa y fijación endomedular con clavo de Steinmann. La tasa de consolidación reportada es del 54 al 90%. El pin no debe ser removido antes de la madurez esquelética y recambiado, según el crecimiento. Esta operación es fácil de manejar y permite corrección de la deformidad angular y es una alternativa valiosa en muchos proce-

dimientos complicados. El pin atraviesa la epífisis tibial y podría, afectar su crecimiento, aunque muchos autores no están de acuerdo porque esto también ocurre en ausencia de pin. El pin sigue una orientación perpendicular a la fisis y a través de su centro. La tasa de refractura es del 7 al 50%.

Técnica de Ilizarow: Está basada sobre el principio de osteogénesis por compresión distracción por medio, de un fijador externo circular. Al usar este método debe distinguirse clínicamente la pseudoartrosis congénita rígida de la no rígida. En el caso rígido se usa distracción y en la no-rígida se usa compresión. Además debe colocarse injerto de esponjosa. La tasa de consolidación reportada, es de 71 al 100%.

Injerto Vascularizado de Peroné: El peroné contralateral es implantado después de la resección de la pseudoartrosis, anastomosando los vasos peroneales mediante microcirugía desde el tejido dador al tejido receptor. La tasa de consolidación reportada es de 81 al 100%. Las ventajas de este método son su alta consolidación y su capacidad para prevenir las recurrencias. Aunque es un método muy complejo y de centros bien dotados.

Método de Sofield de Osteotomías Múltiples: se realizan múltiples osteotomías para corregir la angulación y se fijan endomedularmente con un clavo de Steinmann. Este método es útil cuando, el fragmento distal es demasiado corto. Con una tasa de consolidación del 30%.

Técnica de Injerto Óseo de By-Pass de Mac Farland: se coloca un injerto óseo en puente en la parte posterior del área angulada para mantener el eje mecánico de la extremidad, utilizando peroné, costilla o tibia opuesta. Con tasa de consolidación reportadas de un 30 al 50%. Es una técnica buena como preventiva de la fractura y pseudoartrosis.

Injerto de Médula Ósea Percutáneo como una alternativa viable en la prevención y refuerzo de la formación del callo óseo mediante la inducción de la osteogénesis utilizando precursores directos de la misma en el foco de pseudoartrosis, con buenos resultados, sobre todo como coadyuvante de las otras técnicas.^{6,12}

Otras técnicas usadas incluyen: *Estimulación Eléctrica, Pires de Camargo, esteroides locales de depósito, injerto de peroné vascularizado ipsilateral de Coleman*, con resultados variables.^{1-6,9-10,12-14,23,26-28}

Cualquier tratamiento exitoso en la pseudoartrosis de tibia y/o peroné debe cumplir con tres preceptos:

- 1) Alcanzar y mantener la alineación del hueso y las articulaciones,
- 2) Alcanzar y mantener la osteogénesis efectiva de los huesos de la pierna y
- 3) Promover y mantener el crecimiento longitudinal normal. Una vez que la unión es alcanzada se aconse-

ja con fines preventivos y terapéuticos la utilización de ortesis de contacto total de polipropileno crurópédica. Cuando estos intentos de lograr la consolidación de la pseudoartrosis fallan y el miembro inferior no es funcional y doloroso la mejor alternativa es la amputación.^{16,17,19}

Amputación: es una modalidad de tratamiento alternativo que debería ser planteada siempre a los parientes y al niño al inicio de la terapia, dado que una mención tardía puede condicionar una respuesta, hostil en los familiares. Sus indicaciones se limitan a:

1. Falla de la unión ósea satisfactoria después de 3 intentos quirúrgicos.
2. Acortamiento del miembro afectado > 5 cms.
3. Desarrollo de una deformidad del pie distal a la pseudoartrosis, estéticamente no aceptable.
4. Rigidez y función disminuida del miembro debido a cuidados médicos y hospitalización prolongada.
5. Dolor.

Muchos autores sugieren que el mejor nivel de amputación es a través del tobillo o por debajo de la pseudoartrosis y, tal vez, la mejor alternativa viable es la amputación de tipo Syme, que preserva el cartílago y se combina con enclavado medular e injerto óseo; Guille (1998), reporta un caso de unión espontánea posterior a esta técnica.^{15,17,20,24,26}

Entre las secuelas de esta patología, se describe principalmente el acortamiento como uno de los problemas fundamentales y que exige corrección, también encontramos varus o valgus de tobillo, sobre todo en pseudoartrosis pura de peroné y la artrosis de tobillo.^{8,11,14,18,19,25}

Considerando que la PCT y/o P sigue siendo una patología infrecuente y de difícil tratamiento por lo cual representa un problema a escala mundial, hemos escogido este tema como objeto de estudio con la intención de aportar criterios para el manejo de dicha patología, considerando 50 años de tratamiento en el Hospital Ortopédico Infantil.

OBJETIVOS GENERALES

- Determinar la frecuencia de la angulación anterolateral congénita de la tibia y el peroné complicada con PCT y/o P en pacientes que acudieron al HOI desde su fundación.
- Analizar los factores que contribuyen al establecimiento de la PCT y/o P e identificar el valor pronóstico de los mismos en la evolución de la enfermedad.
- Evaluar la eficacia del tratamiento conservador o quirúrgico de la PCT y/o P y estudiar las caracterís-

ticas de la marcha de estos pacientes a largo plazo.

- Elaborar un protocolo de tratamiento aplicable a los pacientes con diagnóstico de angulación anterolateral y PCT y/o P.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizará un estudio retrospectivo correlacional de las historias clínicas y pacientes que acudieron a la consulta de miembros inferiores del Servicio de Ortopedia del Hospital Ortopédico Infantil (HOI) con el diagnóstico de PCT y/o P desde el 01 de enero de 1948 hasta el 31 de diciembre de 1998.

El diagnóstico de la angulación anterolateral de la tibia y peroné se estableció haciendo un análisis metódico y exhaustivo de los pacientes y la lectura de las radiografías verificando los ángulos de antecurvatum y de valgus de la pierna, también se evaluaron las características radiológicas *esclerosis del canal medular, constricción diafisaria y/o lesiones quísticas de la tibia y peroné* agrupando los pacientes de acuerdo a la clasificación de Boyd para la pseudoartrosis congénita de la tibia. Los antecedentes personales y familiares de neurofibromatosis fueron regidos por los criterios clínicos, diagnóstico de Crowe (Antecedente familiar de primer grado, 5 o más manchas café con leche, glioma óptico, 2 o más neurofibromas en piel y afectación del SNC). En cuanto al tipo de tratamiento aplicado, se revisaron las diferentes técnicas quirúrgicas (Métodos de: *Mc Farland, Boyd, Sofield, Coleman, Ilizarov, Williams modificado y Peroné-Protibia*) evaluando la funcionalidad y eficacia para el tratamiento de la pseudoartrosis en presencia de angulación anterolateral congénita de la tibia.

Todos los pacientes fueron estudiados en diferentes proyecciones radiográficas: anteroposterior y lateral de pierna, anteroposterior de la mano izquierda (edad ósea), anteroposterior, oblicua y lateral de tobillo, para el momento del ingreso, en los diferentes controles y en la evaluación clínica final.

Los pacientes fueron visitados por una comisión, conformada por el equipo de trabajo debidamente identificado por el Hospital Ortopédico Infantil, y fueron citados, mediante telegramas, para ser evaluados en la consulta de miembros inferiores y por el servicio de Medicina Física y Rehabilitación, clínica y radiológicamente, buscando rangos de movilidad articular, discrepancia de miembros y deformidades para la revisión de resultados a largo plazo del tratamiento realizado, los resultados fueron clasificados según la clasificación de Morrissy en:

- a) Buenos: unión sólida, no requiere fijación y no limita actividad física.
- b) Regulares: Unión que requiere inmovilización ligera o moderada deformidad cosmética, no limitación de actividades básicas de la vida diaria.
- c) Malos: Persistencia de falta de unión, cosméticamente inaceptable, acortamiento inaceptable de 7,5 cm, requerimiento de amputación.

Para la recolección de los datos se elaboró un cuestionario adecuado que nos permitió la agrupación de los datos y agilización de la tabulación de los mismos, (Anexo 1).

Los resultados obtenidos del presente estudio fueron analizados estadísticamente mediante la utilización de X^2 (Chi Cuadrado).

RESULTADOS

De un total de 42 pacientes que acudieron a la clínica de miembros inferiores, del Hospital Ortopédico Infantil, desde el 01 de mayo de 1948 hasta el 31 de mayo de 1999, con deformidades angulares en tibia y/o peroné, encontramos 23 pacientes con 24 casos de PCT y/o P, con una incidencia de esta enfermedad de 1/150.000 nacidos vivos. Predominio del sexo masculino con una relación aproximada de 3: 2. El lado más afectado fue el derecho en 62,5%. La edad promedio de asistencia a la primera consulta fue de 31,8 meses (rango: 1 a 96 meses).

Los hallazgos clínicos al ingreso fueron: 40% de los casos presentó pseudoartrosis congénita de tibia y peroné; 37,5% pseudoartrosis, pura de tibia; 20,8% angulación anterolateral de tibia y peroné y 4,2% pseudoartrosis pura de peroné.

El 54,2% de los casos presentaba, neurofibromatosis clínica y el 22,7% tenía antecedente familiar de la misma.

De acuerdo a la clasificación de Boyd: 21 (90,9%) casos eran del tipo II; 2 (8,3%) tipo VI y 1 (4,2%) tipo V.

Se les realizó biopsia al 73,9 de los casos que reportaba displasia fibrosa, periostio engrosado, tejido conectivo fibroso, hamartomatoso, denso muy celular, con áreas variables de cartílago.

Con relación al tratamiento: 5 (20,8%) casos fueron tratados ortopédicamente, con un promedio de consolidación de 34,13 semanas y, 19 (71,20%) casos fueron manejados quirúrgicamente. La técnica quirúrgica más utilizada fue **Enclavado Endomedular de Tibia e Injerto Óseo Autólogo o Williams Modificado** en 11 (45,83%) casos, con buenos resultados en 9 (81,8%); **Injertos Óseos Duales, de Boyd** en 11 (45,83%), con buenos resultados en 2 (18,2%); La **Técnica de By-**

ANEXO 1

CUESTIONARIO

DATOS PERSONALES:

Nombre: _____ Fecha de nacimiento: _____ Sexo: _____ No de H.C. _____
Dirección: _____
Tlf.: _____
Nombre de la madre: _____

ANTECEDENTES PERSONALES:

Neurofibromatosis: _____ Angulación Anterolateral de la tibia y el peroné: _____
Otras anomalías congénitas: _____
Otras enfermedades: _____
Quirúrgicos: Primera Vez _____ Reintervención: _____ Fecha: _____

ANTECEDENTES FAMILIARES:

Neurofibromatosis _____ Diábetes, Mellitus: _____
Anomalías congénitas _____
Otras enfermedades: _____

HALLAZGOS CLÍNICOS AL INGRESO:

Angulación anterolateral de la tibia y el peroné: _____
Fracturas: _____
Pseudoartrosis: _____
Otras: _____

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS (De acuerdo a la Clasificación de Boyd)

Edad Ósea: _____ Fecha: _____ ° _____ AP ° _____ Lateral

Conclusión TIPO: _____ Angulación AP: _____ Angulación Lateral: _____

TRATAMIENTOS PREVIOS NO QUIRÚRGICOS:

_____ Fecha: _____ Tiempo: _____

TRATAMIENTOS QUIRÚRGICOS:

_____ Fdel: _____ FdeQx: _____ FdeE: _____

Complicaciones: _____

DATOS QUIRÚRGICOS

Fecha de la Intervención: _____ Técnica: _____
Duración de La intervención: _____ Material de osteosíntesis: _____
Complicaciones: seroma _____ parestesia _____ Inflamación superficial: _____ Otros: _____

RESULTADOS:

Funcional: A (Excelente) ____ B (Bueno) ____ C (Regular) ____ D (Malo) ____

Radiológico: Inmediatos _____ Tardíos: _____

MEDICINA FÍSICA Y REHABILITACIÓN:

Fecha de inicio: _____

Clasificación de Morrissy (Escala clínico/radiológica de resultados para el tratamiento de PACTyP).

Bueno: Unión sólida.
No requiere fijación.
No limita actividad física.

Regular: Unión que requiere inmovilización
Ligera o moderada deformidad cosmética.
No limitación de actividades básicas de la vida diaria.

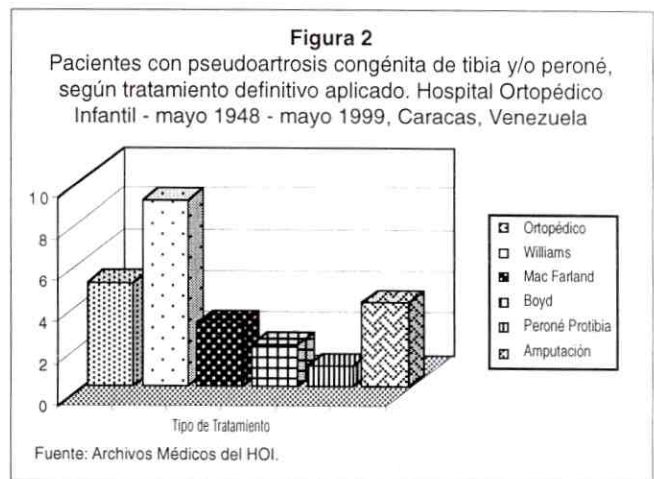
Malo: Persistencia de falta de unión.
Cosméticamente inaceptable.
Acortamiento inaceptable de 7,5 cms.
Requerimientos de amputación.

Criterios de Crowe para neurofibromatosis:

- Antecedentes familiares de primer grado.
- 5 o más manchas color café con leche (Diámetro > 5 mm).
- Glioma óptico.
- 2 o más neurofibromas, en piel.
- Afectación del SNC y/o P.

Pass con Peroné Contralateral avascular de Mc Farland en 4 (16,67%) casos, con buenos resultados en 3 (75%); **Técnica de Compresión-Distracción de Ilizarov con Tutoras Externas Circulares**, 2 (8,33%) con malos resultados y **Sinostosis Tibio-Peronea Inferior** 2 (8,33%) con 50% de buenos, resultados, (Ver Figura 2). Los pacientes fueron sometidos en promedio a más de una intervención (rango: 1-5 operaciones). 5 (20,83%) casos fueron tratados con **Injerto de Médula Ósea** adicional. 9 pacientes (37,5%) usan férula de protección postoperatoria inguinopédica articulada en tobillo, y rodilla, hasta alcanzar la madurez esquelética. El tratamiento radical de amputación se indicó en 5 (20,83%) casos: 4 (16,67%) se les practicó amputación infrapatelar y 1 caso se le indicó amputación tipo Syme la cual fue rechazada por los familiares.

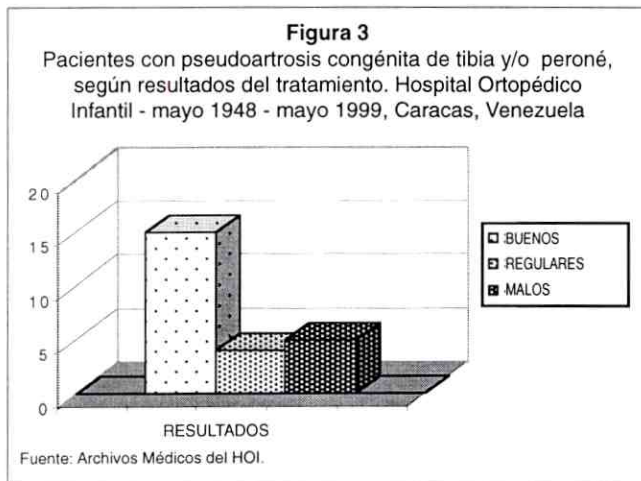
20 casos, (83,33%) consolidaron en un periodo promedio de 214,97 semanas (rango: 21,84 - 698,76 se-



manas) con secuelas en 15 casos representadas por: **acortamiento del miembro afectado**, 10 (41,67%), con

una discrepancia de 5,28 cm (rango: 0,5 - 13 cm); **Varus del Tobillo** 3 (12,5%) y **Valgus del Tobillo** 2 (8,33%). El seguimiento promedio de estos pacientes fue de 10,11 años (rango: 7 meses -39,2 años).

Los resultados encontrados, según la clasificación de Morrissy, fueron: **Buenos** 15 (62,5%) casos, **Regulares**, 4 (16,7%) y **Malos** 5 (20,8%). (Ver Figura 3).



DISCUSIÓN

El uso de múltiples técnicas de tratamiento de la PCT y/o P desde hace mucho tiempo hace difícil la comparación de los resultados, especialmente porque no existe un acuerdo universal de cómo y cuándo debe ser considerado final. Es necesario un seguimiento a largo plazo de nuestros pacientes para al menos inferir en dichos resultados. Nuestro promedio de seguimiento de los pacientes resultó de 10,11 años debido a que, a pesar de ser un estudio de 50 años, el destino de muchos de los pacientes es desconocido, sin embargo, le da solidez a nuestro trabajo porque nos permitió inferir acerca de muchos factores en la historia natural de la enfermedad.

La prevalencia, de la neurofibromatosis en pacientes con PCT y/o P fue confirmada en la presente serie donde 13 (54,2%) de los 23 pacientes estudiados presentaban la enfermedad, aunque los números son demasiado pequeños para significancia estadística, encontramos que el 80% de los pacientes amputados sufrían de neurofibromatosis y podemos decir que la presencia de la enfermedad empeora el pronóstico de los pacientes, lo cual se ajusta a los hallazgos de Andersen (1976), Morrissy (1982), Crosset (1989) y Gilbert (1995).

En cuanto a los hallazgos clínicos, según evolución cabe destacar que el 58,3% de los pacientes tenían más de 2 años para la fecha del inicio del tratamiento y ello motivó posiblemente el efecto prolongado del mismo, con un promedio de 8 años para la consolidación de la fractura, Boyd a este respecto señala que a mayor edad para el inicio del tratamiento empeora el pronóstico de la patología, sin embargo, esto se cumplió para uno de nuestros casos que culminó en la amputación.

En relación con el tipo de pseudoartrosis según la clasificación de Boyd, efectivamente demostramos la prevalencia del tipo II en 21 (87,5%) de los 23 pacientes estudiados y su relación con la neurofibromatosis en 9 (42,8%) pacientes.

Los resultados fueron buenos en 13 (61,9%) pacientes.

La pseudoartrosis pura de peroné ocurrió en 2 de nuestros casos, demostrándose la buena evolución de los mismos ortopédicamente en uno de ellos, sin embargo, el otro presentó una de las secuelas esperadas para este tipo como lo es el valgus de tobillo como lo reflejan Langenskiöld (1967), Dooley (1974) y Merkel (1984).

En las 24 pseudoartrosis (23 pacientes) se practicaron 46 intervenciones donde la técnica quirúrgica más utilizada la de **Williams Modificado** o **Enclavado Endomedular e Injerto Óseo**. 11 (45,83%) casos fueron intervenidos por este método con una tasa de consolidación del 81,82% en un tiempo promedio de 8 años (rango: 1,03 - 11,18 años), sin embargo, cuando a la técnica modificada de Williams se le sumó el injerto de médula ósea percutáneo el promedio de consolidación de la fractura llegó a 1,62 años. Lamentablemente el número de casos tampoco nos permite hablar de significación estadística, pero sí podemos decir que la aplicación del método más la aplicación de injerto de médula ósea percutáneo ofrece mejores resultados, como es propuesto por Martínez y col (1996) aunado a los conceptos de Garg (1995) acerca de la utilidad del injerto de médula ósea percutáneo en pseudoartrosis congénita de tibia. Esta inyección de médula ósea tiene la ventaja de que se puede repetir hasta que se observe la consolidación y fortalecimiento del hueso. En el postoperatorio inmediato el paciente puede y debe apoyar el miembro protegido con yeso o un aparato cruropédico especial.

El valor pronóstico del número de intervenciones sigue vigente por cuanto los pacientes amputados en nuestro estudio tenían más de tres intervenciones, en su historia clínica lo cual agrava el pronóstico de la enfermedad según lo reportado por la mayoría de los autores consultados.

Los resultados de nuestro trabajo según la clasificación de Morrissy fueron buenos en 15 casos 62,5% con apenas 20,8% de malos resultados los cuales estaban relacionados con múltiples intervenciones, desatento de indicaciones médicas y renuencia al tratamiento por largas estancias intrahospitalarias, no utilización de aparatos de protección y finalmente a las condiciones socioeconómicas de estos pacientes que en su mayoría pertenecen a clase baja.

En conclusión la pseudoartrosis congénita de tibia y/o peroné es una enfermedad que tiene una historia natural, por ende, debemos mantener una conducta expectante ante la aparición de la angulación anterolateral y colocar ortesis de protección y observar en consultas frecuentes a los pacientes.

CONCLUSIONES

- La PCT y/o P predomina en el sexo masculino y en el lado derecho.
- Es una enfermedad que tiene una historia natural con largos periodos de hospitalización y múltiples intervenciones quirúrgicas en su tratamiento.
- Existe una estrecha relación entre la presencia de pseudoartrosis y neurofibromatosis.
- Todos los pacientes cursan con una angulación anterolateral de tibia y/o peroné. Aproximadamente antes de los 2 años presentan la fractura con la formación del foco de pseudoartrosis subsecuente.
- La Pseudoartrosis pura de peroné tiene mejor pronóstico pero puede dejar la secuela de valgus de tobillo.
- El tipo de pseudoartrosis más frecuente según la clasificación de Boyd es el tipo II.
- La técnica quirúrgica que ha dado mejores resultados en el HOI es el método modificado de Williams combinado con el injerto de médula ósea percutáneo.
- El uso de ortesis protectoras pre y postoperatoria debe ser de rutina en estos pacientes hasta alcanzar la madurez esquelética.
- Todos los pacientes deben ser tratados ortopédicamente al principio, a menos que la enfermedad sea muy evidente o esté muy avanzada.
- Probablemente el límite para la recurrencia de la enfermedad es la inmadurez esquelética del paciente y los cuidados del mismo.

RECOMENDACIONES

- Ante toda deformidad angular de la pierna debemos solicitar estudios radiológicos de frente y perfil

del miembro, pelvis ósea. AP de mano izquierda (Edad Ósea) para evaluar enfermedades asociadas.

- A todos los pacientes con angulación anterolateral y/o pseudoartrosis congénita de tibia y/o peroné se debe descartar neurofibromatosis.
- Fomentar el uso de ortesis de polipropileno articulada en rodilla y tobillo desde el momento del diagnóstico hasta la madurez esquelética como medida de prevención y terapéutica.
- Evitar en lo posible el uso de osteotomías correctivas en la tibia con deformidades angulares congénitas.
- Limitar el tratamiento quirúrgico a no más de 3 intervenciones correctivas.
- Iniciar el tratamiento quirúrgico con la técnica de Williams Modificada e injerto óseo.
- Promocionar la utilización del injerto de médula ósea percutáneo como coadyuvante de las diferentes técnicas quirúrgicas.
- Informar al inicio del tratamiento, al paciente y los familiares, la probabilidad de una amputación, en dado caso promocionar la amputación tipo Syme como método electivo viable.
- El manejo de los pacientes con pseudoartrosis congénita debe ser competencia de un equipo multidisciplinario conformado por, Cirujano Ortopedista, Pediatra, Psicólogo, Anatomo-Patólogo, Fisiatra y Genetista.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Andersen K Congenital pseudoarthrosis of the leg. J. Bone Joint Surg. 58-A (5): 657-62, 1976.
2. Anderson D, Schoeneker PL, Sheridan JJ et al. Use of an intramedullary rod for the treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia. I Bone Joint Surg. 74-A (2): 1618, 1992.
3. Baker J, Cain T, Tullos H. Intramedullary fixation for congenital pseudoarthrosis of the tibia. J Bone Joint Surg. 74-A (2): 169-78, 1992.
4. Bos KE, Besselaar PP, Van der Eyken JW, et al. Reconstruction of congenital tibial pseudoarthrosis by revascularized fibular transplants. Microsurgery. 14(3): 558-62, 1993.
5. Boyd H. Pathology and natural history of congenital pseudoarthrosis of the tibia. Clin Orthop. 166(6): 5-13, 1982.
6. Connolly JF, Guse R, Tiedeman J, et al. Autologous marrow injection as a substitute for operative grafting of tibial nonunions. Clin. Orthop. 266:259-70, 1991.
7. Crossett L, Beaty JH, Betz RR, et al. Congenital pseudoarthrosis of the tibia: longterm follow-up study. Clin. Orthop. 245:16-8, 1989.

8. Dal Monte A, Donzelli O, Sudanese A, et al. Congenital Pseudoarthrosis of the fibula. *J Pediatr Orthop.* 7(1): 14-8, 1987.
9. De Boer S, Verbout A, Nielsen H, et al. Free vascularized fibular graft for tibial pseudoarthrosis in neurofibromatosis. *Acta Orthop Scand.* 59(4): 425-9, 1988.
10. Delgado A, Rodríguez E, Olsen B. Congenital pseudoarthrosis of the fibia: current concepts. *International Orthopedic.* 20:192-9, 1996.
11. Dooley B, Melenaus M, Paterson D. Congenital pseudoarthrosis and bowing of the fibula. *J Bone Joint Surg.* 56-B(4): 739-43, 1974.
12. Garg NK, Gaur S. Brief report. Percutaneous autogenous bone-marrow grafting in congenital tibial pseudoarthrosis *J Bone Joint Surg.* 77B (5): 830-1, 1995.
13. Gilbert A, Brockman R. Congenital pseudoarthrosis of the tibia: long-term follow-up of 29 cases treated by microvascular bone transfer. *Clin Orthop.* 314(5): 37-44, 1995.
14. Hagan K, Buncke H. Treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia with free vascularized bone graft. *Clin Orthop* 166(6):34-43, 1982.
15. Jacobsen S, Crawford AH, Millar EA, et al. The syme amputation in patients with congenital pseudoarthrosis of the tibia. *J Bone Joint Surg.* 65-A(4): 533-7, 1983.
16. Martinot-Duquennoy V, Bonnevalle M, Hrerbaux B, et al. Congenital annular constricting band a case report with pseudoarthrosis and review of the literature. *European J Pediatr Orthop.* 5(6): 380-4, 1995.
17. McCarthy R. Amputation for congenital pseudoarthrosis of the tibia: indications and techniques. *Clin Orthop* 166:58-61, 1982.
18. Merkel K, Peterson H. Isolated congenital pseudoarthrosis of the fibula: report of a case and review of the literature. *J Pediatr Orthop.* 4(1):100-4, 1984.
19. Minami A, Ogino T, Sakuma T, et al. Free vascularized fibular grafts in the treatment of congenital pseudoarthrosis. *J Pediatr Orthop.* 7(5): 654-62, 1990.
20. Morrissy R. Congenital pseudoarthrosis of the tibia: factors that affect results, *Clin Orthop.* 166:21-7, 1982.
21. Murray H, Lovell W. Congenital pseudoarthrosis of the tibia: a long-term follow-up study *Clin Orthop.* 166:14-20, 1992.
22. Newell R, Durbin F. The aetiology of congenital angulation of tubular bones with constriction of the medullary canal, and its relationship to congenital pseudoarthrosis. *J Bone Joint Surg.* 58-B(4).- 444-7, 1976.
23. Plaweczy S, Carpentier F, Lascombes P, et al. Treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia by the Ilizarov method. *J Pediatr Orthop.* 10:786-90, 1990.
24. Rathgeb J, Ramsey P, Cowell H. Congenital Kyphoscoliosis of the tibia *Clin Orthop.* 103:178-90, 1974.
25. Roach J, Shindell R., Green N. Late-onset pseudoarthrosis of the dyplastic tibia. *J Bone Joint Surg.* 75-A(11): 1593-601.
26. Umber J, Moss S, Coleman S. Surgical treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia. *Clin Orthop.* 166:28-33, 1982.
27. Zumiotti A, Ferreira MC. Treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia by microsurgical fibula transfer. *Microsurgery.* 15(1): 37-4, 1994.
28. Zumiotti A. Ferreira MC. Treatment of pseudoarthrosis of the tibia. *Microsurgery.* 8: 111-6, 1987.