

Displasia congénita de tibia: 12 años de seguimiento.

M. LUQUE VALENZUELA, R. AYLLÓN BARRANCO, I. LÓPEZ MOLINA, A. MEZIYANNE, J. LÓPEZ MORCILLO.

DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA. COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE GRANADA, ESPAÑA.

Resumen. La displasia congénita de tibia, previamente llamada pseudoartrosis congénita, es una enfermedad rara que afecta a 1 de cada 140.000 nacidos vivos. Algunos de estos casos se asocian con Neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen y en un 62% de los casos se halla también afectado el peroné. Normalmente, el diagnóstico se hace al nacimiento. El pronóstico de esta enfermedad es ominoso ya que una vez que se produce una fractura, no existe tendencia a la curación espontánea. En este artículo, presentamos un caso de displasia congénita de tibia, seguido durante 12 años y tratado con distintos métodos, con el objetivo de repasar las distintas técnicas de tratamiento posibles en función de la edad del paciente y del tipo de fractura.

Congenital dysplasia of the tibia: 12 years followed-up.

Summary. Congenital dysplasia of the tibia, previously named congenital pseudoarthrosis, is a very rare disorder, affecting 1 in 140,000 live-born children. Some of those cases are associated with neurofibromatosis or Von Recklinghausen disease and involvement of the fibula has been reported in 62% of cases. The diagnosis is usually made at birth. The natural history of the disease is extremely dark and once a fracture occurs, there is no tendency to heal spontaneously. We would like to report a 12 years followed-up case, treated with different methods with the aim of revise different treatment techniques depending on the age of the patient and the kind of fracture.

Correspondencia:
María Luque Valenzuela
Avenida de la Ilustración 65, 5º A.
18016 Granada
España
Correo electrónico: marialuquevalenzuela@gmail.com

Caso Clínico

Presentamos el caso de un paciente varón de 12 años que fue diagnosticado de incurvación de la tibia derecha a los 6 meses de edad. En ese momento, se recomendó seguimiento periódico en consulta y evitar los deportes de contacto y todas aquellas actividades en las cuales pudiera existir riesgo de traumatismo (Fig. 1). Asimismo, recomendamos la utilización de ortesis de protección, pero el paciente no llegó a utilizarla por baja adherencia al tratamiento por parte de sus padres.

A los 7 años, sufrió una fractura de tercio distal de tibia que se trató con la técnica de Masquelet en dos tiempos. En un primer tiempo se resecó el tejido dis-

plásico y se rellenó el defecto con un espaciador de polimetilmetacrilato, fijado con dos agujas de Kirschner (Fig. 2).

Ocho semanas después, en el segundo tiempo, se retiró el cemento preservando la biomembrana creada alrededor y se aplicó autoinjerto corticoesponjoso.

El paciente evolucionó favorablemente hasta los 10 años, con consolidación de la fractura, cuando acudió al Servicio de Urgencias quejándose de una úlcera en la rodilla. Al explorarlo objetivamos una extrusión de las agujas de Kirschner puestas 3 años antes, así como una deformidad en varo de la tibia de unos 37°. El paciente fue intervenido de forma programada mediante un clavo intramedular telescópico de Fassier-Duval (2x200 mm). Se dejó en descarga durante 3 meses y se prescribió una ortesis PTB (*Patellar Tendon Bearing*) durante 23 horas al día hasta que el hueso hubo consolidado clínica y radiológicamente. En este momento, la pierna afectada era 1,5 cm más corta que la pierna sana, sin repercusión funcional y la angulación en varo se había corregido significativamente. El paciente estuvo asintomático otros 2 años, incluso haciendo deporte.



Figura 1. Telerradiografía de miembros inferiores en la que se objetiva el arqueamiento anterolateral de la tibia derecha

En febrero de 2015, en una de las revisiones, se objetivó una rotura del clavo con migración proximal del mismo y una deformidad en varo de 25° en la telerradiografía de miembros inferiores (Fig. 3). A la exploración, se objetivó una dismetría de 3,5 cm así como movimiento en el foco de fractura (Fig. 4) por lo que el paciente fue llevado nuevamente a quirófano para retirar el clavo y fijar nuevamente la fractura.

En este caso, realizamos una osteotomía de sustracción de 3 cm en el peroné ipsilateral, ya que suponíamos que dejar el peroné intacto podría ser un impedimento para la consolidación de la tibia, y osteotomía con microfracturas en ambos fragmentos en la tibia y cruentación de ambos extremos. Utilizamos un fijador externo Mephisto, fijado con 4 pins de 80 mm (Fig. 5). Una vez controlado el dolor postquirúrgico, se autorizó la carga parcial (Fig. 6).

Actualmente, ha pasado un año y la fractura se encuentra consolidada y el paciente permanece asintomático (Fig. 7). El paciente tiene casi 13 años, mide 139 cm, con una estatura estimada de 162 cm. Presenta disimetría de 2,3 cm que equilibra adecuadamente con alza de 1,5 y los ejes de miembros inferiores se encuentran dentro de la normalidad (Fig. 8).



Figura 4. Exploración bajo anestesia de la movilidad del foco.



Figura 2. Radiografías en las que se observa la fijación con agujas.

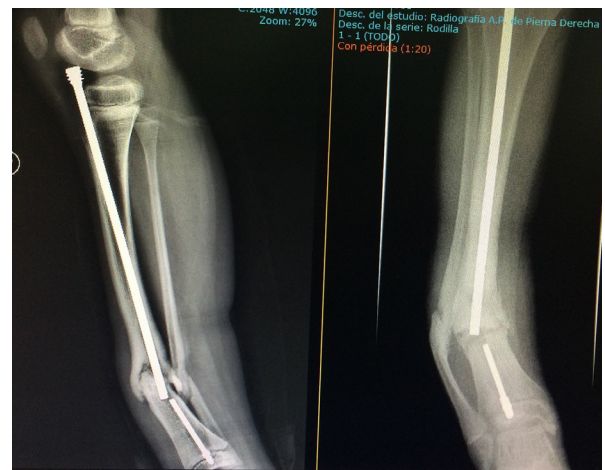


Figura 3. Radiografía AP lateral. El clavo telescópico aparece roto y se observa una deformidad en varo de unos 25°.



Figura 5. Fijación con fijador externo Mephisto.



Figura 6. Control radiográfico postquirúrgico.



Figura 7. Consolidación radiográfica de la fractura.



Figura 8. Telerradiografía de miembros inferiores actual.

Discusión

La displasia congénita de tibia, previamente llamada pseudoartrosis congénita, es una enfermedad rara que afecta a 1 de cada 140.000 nacidos vivos¹. Algunos de estos casos se asocian con Neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen⁸ y en un 62% de los casos se halla también afectado el peroné. Normalmente, el diagnóstico se hace al nacimiento. El pronóstico de esta enfermedad es ominoso ya que una vez que se produce una fractura, no existe tendencia a la curación espontánea¹⁰. Debido a la dificultad para lograr y mantener la consolidación, así como la funcionalidad de la pierna. El tratamiento de la pseudoartrosis congénita de tibia continúa siendo uno de los mayores retos de los cirujanos ortopédicos infantiles¹.

Según la literatura actual, una vez que se produce la fractura el mejor tratamiento es la resección amplia del tejido displásico y la sustitución por injerto óseo vascularizado³. La fijación con clavos intramedulares tiene éxito en un 86% según los resultados publicados, con un tiempo medio de consolidación de 16 meses⁷. No obstante, la tasa de refractura es del 57%. Cuando el defecto es muy grande, se indica realizar la técnica de transporte óseo de Ilizarov con un injerto vascularizado de peroné. Sin embargo, incluso en aquellos casos en los que se obtiene consolidación, la refractura en los dos años siguientes es frecuente^{2,5}. La biomembrana de Masquelet se ha propuesto como una buena alternativa ya que evita la reabsorción del injerto y la necesidad de utilizar injerto de peroné y fijador externo, con las complicaciones que ello conlleva⁴.

Recientemente se ha propuesto el uso de proteína morfogenética aunque no existe evidencia publicada que avale su utilidad⁹.

Bibliografía

1. Crawford, A Schorry EK. Neurofibromatosis in Children: The Role of the Orthopaedist. *J Am Acad Orthop Surg* 1999; 7:217-30.
2. C Vlad Gavrilu TS, Georgescu I, Dan D, Parvan A, Burnei G. Bone transport with the lengthening through the physis in patients having congenital pseudoarthrosis of tibia - short-term results. *J Med Life* 2013; 6:266-71.
3. Fernández Gómez E Castro Torre M, González-Herranz P, Delgado Sotorrió C, Rodríguez Lorenzo A. Early reconstruction of congenital pseudoarthrosis of the tibia with free vascularized fibular grafts. *Cir Pediatr* 2012; 25:113-6.
4. Gouron R Deroussen F, Juvet M, Ursu C, Plancq MC, Collet LM. Early resection of congenital pseudoarthrosis of the tibia and successful reconstruction using the Masquelet technique. *J Bone Joint Surg Br* 2011; 93:552-4.
5. Jan Vanderstappen Lammens J, Berger P, Laumen A. Bone transport as a treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia: a long-term follow-up study. *J Child Orthop* 2015; 9:319-24.
6. Manner H M, Radler C, Ganger R, Grossbötl G, Petje G, Grill F. Pathomorphology and treatment of congenital anterolateral bowing of the tibia associated with duplication of the hallux. *J Bone Joint Surg Br* 2005; 87:2.
7. Matthew B. Dobbs, MD Rich MM, Gordon JE, Szymanski DA, Schoenecker PL. Use of an Intramedullary Rod for Treatment of Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia. A Long-Term Follow-up Study. *J Bone Joint Surg Am* 2004; 86:1186 -97.
8. Patwa J and Patel R. A short series of congenital pseudoarthrosis tibia. *J Orthop* 2013; 10(3):123-32.
9. Das SP Ganesh S, Pradhan S, Singh D, Mohanty RN. Effectiveness of recombinant human bone morphogenetic protein-7 in the management of congenital pseudoarthrosis of the tibia: a randomised controlled trial. *International Orthopaedics* 2014; 38:1987-92.
10. Vukasinović Z Spasovski D, Seslija I, Gavrankapetanović I, Bazdar E, Zivković Z. Congenital pseudoarthrosis of lower leg treated by almost outdated method-case report. *Srp Arh Celok Lek* 2014; 142:89-93.