

Displasia congénita de tibia: reporte de un caso

Congenital dysplasia of the tibia: a case report

Paulo Fernando Telenchana Chimbo, MD^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-0187-4143>, Arturo Vinicio Maya Montero, MD² <https://orcid.org/0000-0003-1258-2653>, Diego Ernesto Chimbo Luque, MD³ <https://orcid.org/0000-0002-3540-529X>, Johana Freire Acosta, MD^{3,4} <https://orcid.org/0000-0002-2633-8363>, Juan Marcelo Vega Vasco, MD^{3,4} <https://orcid.org/0000-0001-8145-8766>, Ángela Elizabeth Silva Ponce, MD^{3,4} <https://orcid.org/0000-0002-0044-765X>, Rodrigo Alejandro Altamirano Galarza, MD^{3,4} <https://orcid.org/0000-0001-5309-5136>

¹Traumatólogo Ortopedista. Docente de la Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ambato. República del Ecuador.

²Traumatólogo Ortopedista. Centro del pie y tobillo. Guayaquil. República del Ecuador.

³Médico Cirujano. Universidad Regional Autónoma de los Andes. República del Ecuador.

⁴Médico General. Ministerio de Salud Pública. República del Ecuador.

*Autor de correspondencia: Traumatólogo Ortopedista. Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ambato. República del Ecuador. Teléfono: 0992701032 correo electrónico: medic.paulo@hotmail.com

Resumen

La Displasia Congénita de Tibia (DCT), anteriormente llamada Pseudoartrosis Congénita de Tibia, es una enfermedad infrecuente que se caracteriza por presentar deformidad en varo, antecurvatum y con frecuencia discrepancia de la longitud entre extremidades. Epidemiológicamente se estima que su incidencia a nivel mundial varía entre 1:140.000 y 1:250.000 nacidos vivos, la mayoría de las veces se presenta en los primeros 5 años de vida y en algunas ocasiones entre los 5 y 10 años, pero en la totalidad de los pacientes se presenta en la primera década de la vida. La etiología aún no está dilucidada planteándose teorías como trauma uterino, fractura al nacimiento, desórdenes metabólicos generalizados y malformaciones vasculares, incluso se ha evidenciado un carácter familiar que aún no ha sido precisado desde el punto de vista genético. En el siguiente caso clínico se describe una paciente a quien se le realizó el diagnóstico y manejo terapéutico con fijación externa monolateral en un centro de salud ecuatoriano, obteniendo resultados satisfactorios con una técnica quirúrgica poco utilizada.

Palabras clave: displasia, pseudoartrosis, congénita, tibia, diagnóstico, fijación externa.

Abstract

Congenital Dysplasia of Tibia (CDT), formerly called Congenital Pseudoarthrosis of Tibia, is an uncommon disease characterized by deformity in varus, antecurvatum, and often discrepancy of limb length. Epidemiologically, it is estimated that its incidence worldwide varies between 1:140,000 and 1:250,000 live births, it occurs most often in the first 5 years of life and sometimes between 5 and 10 years, but in all patients it takes place in the first decade of life. The etiology is not yet elucidated considering theories such as uterine trauma, fracture at birth, generalized metabolic disorders, and vascular malformations, it has even been evidenced a familiar character that has not been specified from the genetic origin. In the following case report, we describe a patient who was diagnosed and treated with monolateral external fixation in an Ecuadorian health center, obtaining satisfactory results with a little used surgical technique.

Keywords: dysplasia, pseudoarthrosis, congenital, tibia, diagnosis, external fixation.

740

Introducción

La Displasia Congénita de Tibia (DCT), anteriormente llamada Pseudoartrosis Congénita de Tibia, es una enfermedad rara descrita por primera vez por Paget en 1891, que se caracteriza por presentar deformidad en varo, antecurvatum y con frecuencia discrepancia de la longitud entre extremidades, hasta un tercio de los afectados también tiene comprometido el peroné. Epidemiológicamente es una patología infrecuente, se estima que su incidencia a nivel mundial varía entre 1:140.000 y 1:250.000 nacidos vivos, la mayoría de las veces se presenta en los primeros 5 años de vida y en algunas ocasiones entre los 5 y 10 años, pero en la totalidad de los pacientes se presenta en la primera década de la vida^{1,2}.

La etiología aún no está dilucidada planteándose teorías como trauma uterino, fractura al nacimiento, desórdenes me-

tabólicos generalizados y malformaciones vasculares, incluso se ha evidenciado un carácter familiar que aún no ha sido precisado desde el punto de vista genético. Entre un 40-80% de los casos se asocia con Neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) o enfermedad de Von Recklinghausen y una menor proporción con displasia fibrosa^{3,4}. Se presenta el caso clínico de un paciente diagnosticado y manejado en un centro de salud ecuatoriano.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 19 años de edad, con antecedente de deformidad congénita de la pierna izquierda sin causa determinada, la cual no fue tratada adecuadamente en su infancia debido a falta de recursos económicos, sin antecedentes patológicos clínicos adicionales. Fue atendido en

el servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital Luis Vernaza de Guayaquil por presentar deformidad severa de pierna izquierda, congénita y acortamiento de 16 cm de esa extremidad en relación con la no afectada, a la exploración física se evidenció una estatura de 1,67 m, en el miembro inferior izquierdo presenta una angulación anterior de 60 grados que le impide la marcha, movilidad anormal e indolora a nivel de la deformidad.

El estudio radiológico inicial evidencia Pseudoartrosis diafisaria distal de tibia y peroné izquierdo (**Figura 1**), con una longitud de la tibia derecha de 37 cm y una longitud de tibia izquierda de 21cm. Dicha deformidad se presenta desde el nacimiento, por lo que se diagnostica como Displasia Congénita de Tibia y Peroné (Tipo 1, según la Clasificación de El-Rosasy-Paley-Herzenberg).

Figura 1. Radiografía de la pierna izquierda en vista AP y lateral, se evidencia foco de pseudoartrosis diafisaria distal de tibia y peroné



El tratamiento quirúrgico inicial fue mediante resección ósea del área de Pseudoartrosis y compresión del foco pseudoartrosico con el fijador externo monolateral más corticotomía con osteoclastia de extremo proximal para realizar el transporte óseo de la tibia derecha. El transporte óseo consistió en la movilización progresiva y longitudinal de un segmento óseo obtenido tras corticotomía. Este proceso se inició después del periodo de ventana de 10 días a una velocidad y ritmo de la distracción de 1mm día repartida en incrementos de 0.25 mm cada 6 horas, permaneciendo con el fijador externo por alrededor de 15 meses.

Se realizaron controles radiológicos a los 2, 6, 15 y 24 meses donde se evidenció el alargamiento óseo de 15cm de la pierna izquierda, la consolidación ósea y deformidad residual en antecurvatum (**Figuras 2 y 3**). El inicio de la deambulacion fue a partir de la cuarta semana con carga parcial ayudado con muletas y carga completa a partir de los 12 meses, tiempo en el cual el paciente no requirió rehabilitación por la buena evolución presentada.

Figura 2. Proyección AP (a) y lateral (B) control a los 2 meses, se visualiza área de corticotomía (flecha superior) y área de resección (flecha inferior). Proyección AP (C) y lateral (D) control a los 6 meses donde se evidencia el inicio de la consolidación (flecha inferior) y área de transporte óseo (flecha roja).

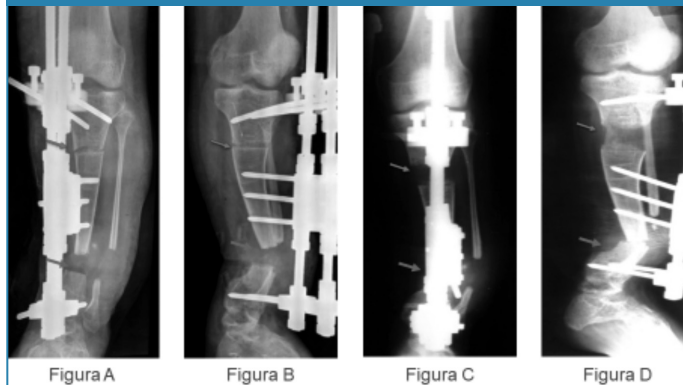
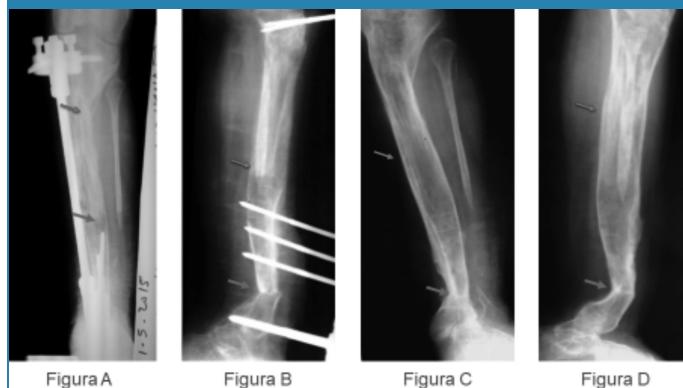


Figura 3. Proyección Ap (a) y lateral (B) control a los 15 meses, se observa consolidación del foco de Pseudoartrosis (flecha inferior) y corticalización del segmento de alargamiento (flecha superior). Proyección AP (C) y lateral (D) control a los 24 meses, se evidencia deformidad en valgo y antecurvatum (flecha inferior) y finalización del transporte tibial (flecha superior)



Finalmente, a los 26 meses se realizó osteotomía correctora para mejorar el defecto óseo con aporte de injerto óseo de cresta ilíaca y artrodesis calcáneo astrágalo tibial con un clavo intramedular (**Figura 4**). Los resultados ortopédicos más importantes obtenidos con el tratamiento fueron: consolidación del foco pseudoartrosico, crecimiento óseo de 15 cm, así como disminución del valgo de la tibia a 8 grados, el antecurvatum a 21 grados que posteriormente fue corregido mediante artrodesis de tobillo asociado con osteotomía de apertura y aporte de injerto óseo.

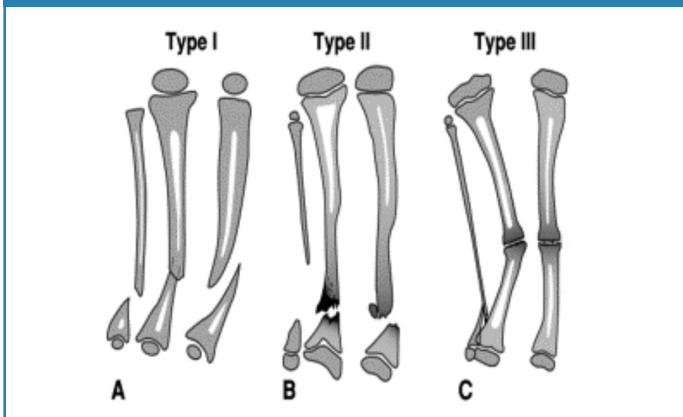
Figura 4. Proyección AP (A) y lateral (B) control radiológico donde se observa artrodesis de tobillo y corrección del antecurvatum de la tibia.



Discusión

La DCT es una patología muy rara que se presenta como una malformación tibial congénita asociada a una deformidad en antecurvatum de la pierna y discrepancia de longitud, por lo que sigue siendo un desafío para el cirujano ortopédico. Los sistemas de clasificación que describen las características radiográficas, historia natural, pronósticos, pautas terapéuticas y las variables que influyen en los resultados han sido propuestos por diferentes autores, uno de los sistemas de clasificación más utilizados es el de El-Rosasy-Paley (**Figura 5**)⁴.

Figura 5. Clasificación de El-Rosasy-Paley: (A) Tipo I (atrófica, móvil, sin cirugía previa), (B) Tipo II (atrófica, móvil, con cirugía previa), y (C) Tipo III (extremos ancho, rígidos, con o sin cirugía previa).



El tratamiento de esta patología constituye un reto y ha generado múltiples alternativas quirúrgicas en los últimos 50 años, en las décadas anteriores, alrededor del 50% de los pacientes tratados terminaban en amputación de la pierna tras múltiples cirugías. El objetivo primario de éste es obtener y mantener la consolidación o unión mientras se minimiza la deformidad angular⁵. Las tasas altas de consolidación han sido reportadas después de realizar tratamiento quirúrgico, aunque no hay un método de cirugía que haya demostrado ser el ideal. En la última década se han desarrollado diversas técnicas, especialmente la cirugía combinada como la técnica de Ilizarov, injerto óseo y clavo intramedular, mejorando la tasa de unión primaria a un 86%, existen pocos estudios en relación a la tasa de consolidación mediante fijación externa monolateral, sin embargo en este caso se obtuvo una adecuada consolidación, aunque el acortamiento de la extremidad sigue siendo una complicación de difícil manejo^{6,7}.

Las discrepancias en las longitudes de los miembros pueden ser causadas por la absorción ósea alrededor del área de la pseudoartrosis y la inhibición del crecimiento de la tibia distal⁷. La longitud promedio de distracción obtenida con la fijación externa circular fue de 5,3 cm (rango: 3,5-8 cm) con una tasa de elongación promedio de 21,4% (rango: 15-30%)⁸, mientras que en nuestro paciente se obtuvo un alargamiento óseo de la tibia afectada de 15 cm durante los 15 meses que permaneció con el fijador externo, obteniendo casi el doble de crecimiento óseo en relación a la fijación externa circular. Ésta es considerada como tratamiento de elección de la DCT debido a que permite la resección total de tejido patológico, asegura la estabilidad independientemente de la cantidad de

tejido resecado y permite la extensión del miembro, la corrección de deformidades axiales y soporte completo inmediatamente después de la intervención⁹.

En una investigación realizada por la Sociedad Ortopédica Pediátrica Europea (EPOS) en 108 pacientes tratados por el método de Ilizarov (fijación externa circular) se observaron mejores resultados con la resección de las áreas de pseudoartrosis con la compresión de la zona afectada y alargamiento metafisario¹⁰. En concordancia con los resultados conseguidos en nuestro paciente al aplicar un fijador externo monolateral, obteniendo una adecuada consolidación y alargamiento óseo. Sin presencia de nuevas fracturas pese a la aparición de complicaciones residuales como el valgo (8 grados) y antecurvatum (21 grados) de la tibia distal que posteriormente fueron corregidos mediante osteotomía y artrodesis de tobillo, obteniendo buenos resultados.

No obstante, es importante considerar el corto plazo de seguimiento en nuestro paciente, en comparación con algunos reportes prospectivos y la falta de evidencia científica con respecto al manejo de esta patología con fijadores monolaterales. Aspectos que deben ser considerados en futuras investigaciones.

En conclusión, la DCT es un problema infrecuente en el ámbito ortopédico, pero de difícil manejo debido al conjunto de deformidades que agrupa, en este caso mediante la fijación externa monolateral se pudo corregir la pseudoartrosis y las discrepancias entre la longitud de las extremidades. La fijación externa monolateral nos permitió un mayor crecimiento en relación a la fijación externa con técnica de Ilizarov, siendo una opción de tratamiento en pacientes con acortamientos de tibia severos.

Declaración de conflictos

Ninguno.

Referencias

1. Hefti F, Bollini G, Dungal P, Fixsen J, Grill F, Ippolito E, et al. Congenital pseudoarthrosis of the tibia: history, etiology, classification, and epidemiologic data. *J Pediatr Orthop B*. enero de 2000;9(1):11-5.
2. Patwa J, Patel R. A short series of congenital pseudoarthrosis tibia. *J Orthop*. 2013;10(3):123-32.
3. Lehman W, Atar D, Feldman D, Gordon J, Grant A. Congenital pseudoarthrosis of the tibia. *J Pediatr Orthop B*. 2000;9(2):103-7.
4. El-Rosasy M, Paley D, Herzenberg J. Congenital pseudoarthrosis of the tibia. En: Rozbruch SR, Ilizarov S, editores *Limb Lengthening and Reconstruction Surgery*. New York: Informa Healthcare; 2007. p. 485-493.
5. Vander K, Hensinger R, Caird M. Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*. 2008;16:228-36.
6. Birke O, Schindeler A, Ramachandran M, et al. Preliminary experience with the combined use of recombinant bone morphogenetic protein and bisphosphonates in the treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia. *J Child Orthop*. 2010;4(6):507-17.

7. Zhu G, Mei H, He R, Liu K, Tang J, Wu J. Effect of distraction osteogenesis in patient with tibial shortening after initial union of Congenital Pseudarthrosis of the Tibia (CPT): a preliminary study. *BMC Musculoskelet Disord*. 2015;16:216.
8. Inan M, El Rassi G, Riddle E, Kumar S. Residual deformities following successful initial bone union in congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Pediatr Orthop*. 2006;26(3):393-399.
9. Cho T, Choi I, Lee K, Lee S, Chung C, Yoo W, et al. Alargamiento proximal de la tibia por distracción osteogénica en pseudoartrosis congénita de la tibia. *J Pediatr Orthop*. 2007;27(8):915-20.
10. Grill F, Bollini G, Dungi P, Fixsen J, Hefti F, Ippolito E, et al. Treatment approaches for congenital pseudarthrosis of tibia: results of the EPOS multicenter study. *European Paediatric Orthopaedic Society (EPOS)*. *J Pediatr Orthop*. 2000;9:75-89.



www.revhipertension.com
www.revdiabetes.com
www.revsindrome.com
www.revistaavft.com

Indices y Bases de Datos:

AVFT está incluida en las bases de datos de publicaciones científicas en salud:

OPEN JOURNAL SYSTEMS

REDALYC (Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal)

SCOPUS de Excerpta Medica

GOOGLE SCHOLAR

Scielo

BIREME (Centro Latinoamericano y del Caribe de Información en Ciencias de la Salud)

LATINDEX (Sistema Regional de Información en Línea para Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal)

Índice de Revistas Latinoamericanas en Ciencias (Universidad Nacional Autónoma de México)

LIVECS (Literatura Venezolana de Ciencias de la Salud)

LILACS (Literatura Latinoamericana y del Caribe en Ciencias de la Salud)

PERIÓDICA (Índices de Revistas Latinoamericanas en Ciencias)

REVENCYT (Índice y Biblioteca Electrónica de Revistas Venezolanas de Ciencias y Tecnología)

SABER - UCV

EBSCO Publishing

PROQUEST