

11237
2es
96

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

"DR. FEDERICO GOMEZ"



SEUDOARTROSIS CONGENITA DE TIBIA

**REVISION RETROSPECTIVA DE 9 CASOS
MANEJADOS EN EL H.I.M.**

[Handwritten signature]

[Handwritten signature]

T E S I S

*Presentada por el
DR. FRANCISCO H. LOPEZ SOSA
Para obtener el titulo de
ESPECIALIDAD EN PEDIATRIA*

Dirigida por el DR. ENRIQUE FERNANDEZ HERRERA

[Handwritten signature]

**TESIS CON
FALLA DE ORDEN**

FEBRERO DE 1986



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

C O N T E N I D O.

| | |
|----------------------------|----|
| Introducción | 1 |
| Tipos de tratamiento..... | 9 |
| Factores pronósticos..... | 15 |
| Objetivos de la tesis..... | 19 |
| Material y método..... | 19 |
| Resultados..... | 20 |
| Comentarios..... | 28 |
| Bibliografía..... | 31 |

I. INTRODUCCION.

a) Definición y concepto.

La pseudoartrosis congénita de tibia es una malformación afortunadamente rara, siendo la etiología de la misma aún discutida. La pseudoartrosis congénita de tibia fue definida por el Dr. Andersen como toda fractura congénita de la tibia, así como una pseudoartrosis que ocurre después de una fractura patológica con anulación anterior (1). La deformación está ubicada entre el tercio medio e inferior de la tibia y consiste en que puede existir una diatesis pseudoartrosica en el momento del nacimiento, el crédito del primer reporte es de Hatzoecher en 1708. Ha sido descrito como un fenómeno local por Freud y Thomas que la incluyen dentro de las displasias locales. La herencia no parece ser un factor determinante, pero existen muchos informes de afección familiar y bilateral.

b) Teorías etiológicas.-

La teoría más aceptada sobre el origen de la pseudoartrosis congénita de tibia es una variación primaria en el desarrollo, en forma de suspensión o inhibición del proceso de osificación normal. Se debe recordar que la pseudoartrosis no tiene ninguna relación con fracturas intrauterinas, ya que la tibia nunca fue sólida sino pseudoartrosica durante toda la vida embrionaria y los músculos presentan atrofia sin alteraciones degenerativas en la pseudoartrosis.

Puede existir solamente una anulación hacia adelante; aumenta con la edad y se hace marcada con el comienzo de la deambulación. También se ha planteado la posibilidad de una perturbación local de la circulación anteriormente ya que se habían efectuado arteriografías que demostraban variaciones anormales en la arteria nutricia que irriga el tercio inferior de la tibia (7). En contra de esto, estudios recientes del Dr. Brown con el microscopio electrónico provee evidencias que sugieren en unas bases ultraestructurales que la pseudoartrosis no se relaciona con estructuras nerviosas o vasculares anormales. Los fibroblastos en el sitio de la pseudoartrosis se encuentran con retículo endoplásmico dilatado, muchas mitocondrias y mitosis frecuentes que sugieren actividad celular en la lesión.

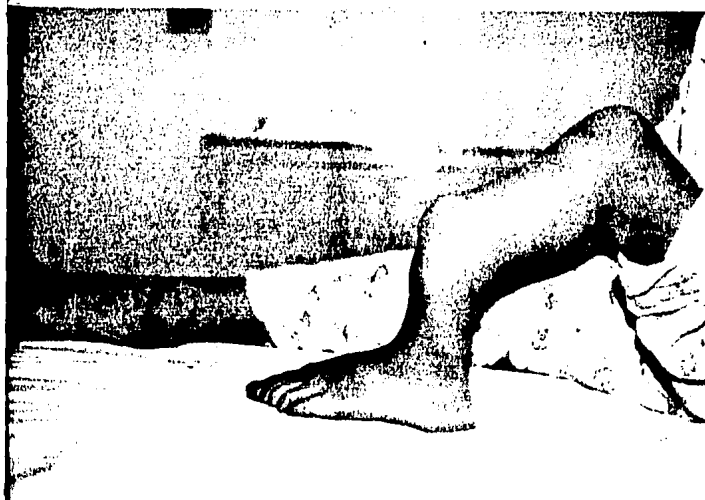
Por lo mismo hay un defecto cualitativo en la matriz de colágena que evita la formación de condrosénesis y la formación ósea endocondral subsecuente. Este es un defecto localizado, ya que la curación normal ocurre después de una osteotomía efectuada proximal al sitio de la pseudoartrosis,

como ya se había mencionado anteriormente.(5).

La asociación de pseudoartrosis congénita de huesos largos y neurofibromatosis fué discutida por primera vez en la literatura por Ducroquet en 1937 y por Barber en 1939. Aunque existen varios casos verificados histológicamente de neurofibromas intraóseos y Schwannomas, la mayoría de los autores no han encontrado tejido neurofibromatoso en pseudoartrosis congénita y el microscopio electrónico ha confirmado la impresión de que células de Schwan están ausentes.



Imagenes clinicas de un paciente con osteoartrosis
condensada de tibia. Detras la deformacion y asur-
tacion tan importante de la pie que izquierda.



c) Clasificación.-

No existen criterios establecidos para una clasificación universal por lo que se mencionarán algunas de ellas, con los datos que se tomaron para llevarlas a cabo.

En un informe del Dr. Masserman de la Clínica Mayo en 1974, de 52 casos colectados de 1913 a 1971 los dividió de forma simple en tres tipos:

Tipo I: incluyó 29 pacientes que no tenían anomalías reconocibles de la tibia al nacimiento.

Tipo II: incluyó 16 pacientes con 'ansulación' de la tibia aparente o poco después del nacimiento.

Tipo III: incluyó 7 pacientes con pseudoartrosis ó fractura que posteriormente desarrollaban la pseudoartrosis típica (10).

El Dr. George A. Brown y colaboradores de la Universidad de Iowa, en su informe de la Clinical Orthopaedics and related research en 1977, la dividieron en Pseudoartrosis congénita de tibia con neurofibromatosis:

Donde había historia de fractura patológica de la tibia presente al nacimiento o en la preadolescencia, no asociada con trauma importante o enfermedad metabólica, precedida de ansulación anterior de la pierna, Resistente a múltiples procesos quirúrgicos o inmovilización prolongada, Clínicamente en el sitio de la pseudoartrosis había movilidad libre, acortamiento de la pierna y atrofia de tejidos blandos. Los pacientes con 6 o más manchas café con leche, con un diámetro de por lo menos 1.5 cm. fueron considerados como neurofibromatosis de acuerdo con Crowe F.W. (5), aún en ausencia de otros signos de neurofibromatosis. Las radiografías revelaron fractura completa de tibia, ansulamiento proximal o distal al sitio de la fractura, hueso esclerótico terminal, ausencia de callo a pesar del injerto óseo o inmovilización prolongada, usualmente con pérdida del canal medular y terminación cónica de los fragmentos. Los cortes histológicos de tejidos de la pseudoartrosis reveló hueso esclerótico, con capas de cartilago hialino delgado interviniendo tejido fibroso desorganizado proliferativo, con o sin áreas de cartilago de cicatrización o metaplasia ósea.

Un segundo grupo de pseudoartrosis congénita de tibia con displasia fibrosa en el sitio de la pseudoartrosis, con ó sin evidencia de neurofibromatosis.- Donde la historia, los hallazgos clínicos y radiológicos eran iguales que en el

grupo anterior, agregándose además que en la radiografías había múltiples lesiones quísticas con distensión cortical las cuáles fueron consideradas sugestivas pero no diagnosticas de displasia fibrosa. Los cortes histológicos revelaron tejidos fibroso con trabéculas óseas irregulares, rodeado por metaplasia, puntas de tejido conectivo con células espiculadas, y de acuerdo con microfotografías se consideraron sugestivas de displasia fibrosa.

El tercer grupo fué de pseudoartrosis congénita de tibia sin neurofibromatosis o displasia fibrosa donde la historia, la clínica, las radiografías y los cortes histológicos fueron igual que en el primer grupo, excepto por la ausencia de hallazgos físicos, radiológicos, histológicos e historia familiar sugestivos de neurofibromatosis o displasia fibrosa. (5).

Los Drs. Andersen y Hellerup en su reporte de 1976 en The Journal of Bone and Joint Surgery dividieron a la pseudoartrosis en diferentes tipos. Entre los pacientes revisados tres tuvieron fractura congénita verdadera al nacimiento en una extremidad con angulación anterior pronunciada. Los tres tenían otras anomalías congénitas, tales como bandas de constricción y pie equinovaro contralateral y fueron los únicos en que se encontraron tales alteraciones por lo que se llamó Tipo de pie equinovaro. 4 pacientes tenían lesiones quísticas en la parte inferior de la tibia y fibula. No había angulación al nacimiento, en los primeros meses de vida cada paciente desarrolló una discreta pero obvia angulación anterior. El promedio de edad cuándo la fractura ocurrió fué de 8 meses y le llamaron Tipo Quístico.

Dos pacientes tuvieron una extremidad normal pero la pseudoartrosis se desarrolló después de una fractura de 'stress' a través de una área esclerótica en la tibia a la edad de 4 y 9 años. Se llamó a esta lesión de Tipo tardía.



La imagen radiológica es un ejemplo de pseudartrosis de tipo disolvente de la tibia fracturada en el tercio inferior con fragmento distal resaca y superior afilado en punta de 12-14. La fibula no parece estar afectada. La incurvación interna de 10 grados y la anterior de 20 grados. (Caso 5).

Ninguno de los 9 pacientes estudiados tuvieron historia de neurofibromatosis. Los otros 37 pacientes tuvieron grados variables de angulación anterolateral de la extremidad afectada, usualmente detectada en el primer año de vida.

34 pacientes tuvieron área displásica en la tibia y en algunos también en la fibula, o la bien conocida constricción de 'vidrio despulido' de los huesos, fractura espontánea y pseudoartrosis subsecuente de la tibia, se desarrolló en promedio a la edad de 13 meses, la pseudoartrosis se estableció en 19 pacientes antes de los 18 meses de edad. Los 34 pacientes tenían el diagnóstico de neurofibromatosis. Se llamó Tipo Displásico.

7 pacientes no mostraron signos radiológicos de displasia ósea. La pseudoartrosis se desarrolló después de una osteotomía, en promedio a la edad de 31 meses, y todos tuvieron el diagnóstico de neurofibromatosis. Este tipo la llamaron pseudoartrosis angulada.

6 pacientes tuvieron angulación anterolateral la cuál fué usualmente discreta. La pseudoartrosis se desarrolló primero en la fibula y tales casos se llamarón Tipo fibular. Solamente 3 tuvieron pseudoartrosis en la tibia. En dos se desarrolló después de una osteotomía y en el otro después de una fractura espontánea. En 5 de los 6 pacientes se hizo el diagnóstico de neurofibromatosis. (3).

Las clasificaciones mencionadas anteriormente tomaban en cuenta aspectos clínicos y algunos radiológicos, en el párrafo siguiente se describirá la clasificación radiológica hecha por el Dr. Andersen y que fué la que sirvió de base para esta tesis.

Dicha clasificación se basó en una revisión de 25 casos seleccionados de 60 expedientes radiológicos y clínicos recolectados de Hospitales de Dinamarca, Noruega, Suecia y USA. De los 25 casos; en 5 casos congénitos tenían estudios radiológicos desde el nacimiento de la extremidad afectada y en 20 casos en que la pseudoartrosis ocurrió después de fractura se tenían radiografías antes de que ésta ocurriera. Los dividió en 4 Tipos radiológicos:

1.- Tipo Displásico.- Fueron 11 casos dónde había angulación anterior y convexidad lateral de la tibia, así como de la fibula en el tercio inferior.

En la tibia la angulación fué asociada con constricción en 'vidrio despulido' del hueso alrededor de dicha área.

2.- Tipo Pie Equinovaro.- En 3 casos hubo angulación anterior pronunciada de la tibia y la fibula con la terminación de la angulación más proximal y sin constricción asociada del hueso. Como dos de estos pacientes tenían pie equinovaro contralateral así la llamó.

3.- Tipo Quístico.- En 6 casos hubo poca angulación anterior y poca o ninguna convexidad lateral asociada con cambios quísticos de la tibia, y en 4 de los pacientes también estaba afectada la fibula. 2 pacientes tenían áreas multiquísticas, mientras que los otros tuvieron quistes solitarios.

4.- Tipo Esclerótico.- 5 Casos tuvieron angulación anterior y poca lateralización, primero desarrollaron fractura distalmente en la fibula sesuda de una área esclerótica en la mitad distal de la tibia y en esta área una fractura de 'stress' ocurrió posteriormente. En estos casos fueron los únicos en que la fractura afectó primero a la fibula.

Todos los casos de pie equinovaro tuvieron fractura congénita verdadera, otros dos también tuvieron fractura congénita verdadera y fueron de tipo displásico. En el Tipo Displásico y Quístico la fractura ocurrió en un promedio de 9 meses y en el Tipo Esclerótico 4 años ó meses. En 9 casos hubo historia personal o familiar de neurofibromatosis; 5 casos fueron de Tipo Displásico, 3 del Tipo Esclerótico y uno del Tipo Quístico.

4 pacientes tuvieron otras malformaciones congénitas: Pie equinovaro, bandas de constricción y sindactilia. (1).

II.- TIPOS DE TRATAMIENTOS.

La gran dificultad para la reconstrucción de la tibia pseudoartrosica reside en la incapacidad del hueso para formar un callo óseo suficiente, ésta incapacidad del hueso no se debe a una causa general sino local.

El principal requerimiento para conseguir la consolidación es la capacidad de llevar al lugar de la pseudoartrosis una cantidad suficiente formadora de hueso para que el puente óseo sea permanentemente viable.

Se debe de hablar con los padres que el tratamiento consiste en varias operaciones y que en ocasiones la amputación se hace necesaria por falta de unión.



Lesión tipo quística de la tibia derecha en su tercio medio con discreta anulación anterior que ocupa aproximadamente un cuarto de la longitud. Histopatológicamente se confirmó como neurofibroma plexiforme. (Caso 9).

Muchas operaciones de injerto óseo han sido utilizadas para la pseudoartrosis congénita de tibia. Independientemente del método usado, la operación debe incluir la excisión completa del tejido denso del área pseudoartrosica. Mc Elvenny llamó la atención acerca del tejido que rodea el hueso de la pseudoartrosis y advirtió que debe ser extirpado completamente antes de colocar el injerto. Existen muchos métodos quirúrgicos, se describirán a continuación los más usados:

Para el tipo quístico que se diagnostica antes de que la fractura ocurra el tratamiento quirúrgico es a base de curetaje y el defecto es llenado con injerto óseo. Los injertos autólogos son preferidos a los homólogos.

Sin embargo cuándo los últimos son usados algunas de sus propiedades antisépticas son reducidas por refrigeración debajo de -20 grados centígrados por dos semanas. La extremidad es inmovilizada en un yeso hasta que los injertos se han unido con el hueso del huésped y el defecto ha desaparecido completamente. La inmovilización se continúa en muletas hasta que la tibia sea de diámetro normal y su canal medular se ha establecido completamente. Si el quiste recurre se trata nuevamente igual y el paciente continúa su control hasta la pubertad en ambos casos.

Otro método sencillo usado es el de injerto óseo simple masivo, recalcando que ninguna pseudoartrosis ha logrado unión después de un sólo método de injerto óseo. (fig.1).

El método de doble injerto tipo Boyd consiste en la aplicación de dos injertos de cortical de tibia de aproximadamente 1cm de largo y 2cm de ancho, previamente se reseca todo el tejido esclerótico teniendo el cuidado de conservar la mayor cantidad de hueso sano y corripiendo la angulación de la tibia. Los injertos antes descritos se fijan con tornillos largos en la cara medial y lateral de la tibia dejando los tornillos lo más retirado posible del sitio de la pseudoartrosis y finalmente se llena el espacio entre los dos injertos con callo óseo. Se inmoviliza con yeso hasta lograr la consolidación, al retirar éste se aconseja el uso de corset con muletas hasta alcanzar la pubertad. (fig.2).

Purvis y Holder modificaron la técnica de doble injerto en niños (usados en niños con mínimo de 4 años de edad) en quienes su tibia normal es suficientemente grande para dar un injerto sin riesgo de fractura.

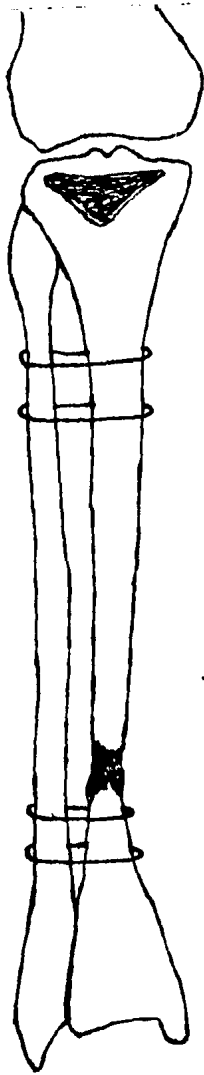


FIGURE No. 1
Inducto óleo simple.

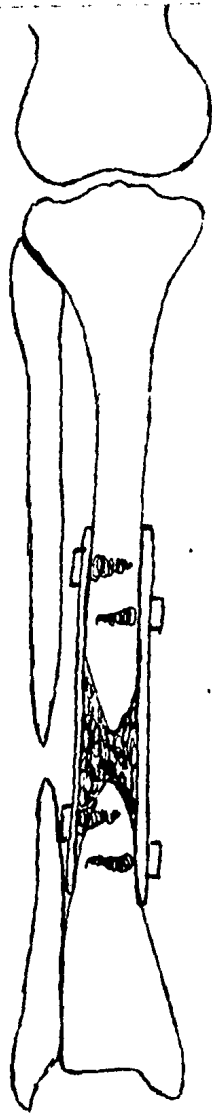


Figura No. 2
Método de cable inerte de Ross para
pseudartrosis construida de la tibia.

Su método requiere dos tiempos. En el 1ro. el tejido pseudoartrosico es extirpado, y se reseca 1 cm aproximadamente de los fragmentos óseos escleróticos y el canal medular es abierto en ambas direcciones. La angulación ósea es corregida y si es necesario el tendón calcáneo alarsado. Un clavo de Steiman es insertado proximalmente a lo largo del canal medular de la fibula. El segundo tiempo se efectuó dos semanas después. Un injerto óseo cortical de la tibia sana se extrae, debe ser lo suficientemente largo y ancho para que al seccionarse en dos pueda usarse uno de cada lado de acuerdo a la técnica descrita por Boyd. Callo óseo también se obtiene de la tibia donadora y se coloca en el sitio de la pseudoartrosis.

Van Nes y otros usaron fijación medular de la tibia con doble injerto óseo. Ya que el clavo se extiende a través del tarso estabiliza cualquier fragmento corto distal de la tibia. No encontró evidencias de disturbios en el crecimiento por penetración del clavo a la epifisis distal de la tibia.

Umber y Coleman usaron clavo medular en tibia y fibula, hueso autólogo de iliaco para el injerto e inmovilización con aparato de yeso. El clavo tibial atraviesa el tobillo y la unión subtalar.

La técnica de Mc Farland consiste en la resección del tejido pseudoartrosico y se aplica un injerto lo suficientemente largo y ancho para alcanzar la zona de periostio normal distal y proximal. Se inserta el injerto en la parte posterior de la tibia y se llena el espacio triangular entre la tibia y el injerto con callo óseo. Aplicando posteriormente y hasta la unión un yeso con la rodilla en flexión de 60 grados. (fig 3).

La técnica de Sofield consiste en exponer todo el cuerpo de la tibia, a continuación se efectuó una osteotomía en el fragmento largo proximal 2.5cm distal a la epifisis proximal. Se remueve el fragmento distal similarmente después de una osteotomía 1.5cm proximal a la epifisis distal (si este fragmento no es útil se desecha y se sustituye por uno de banco). Se extirpan las porciones terminales de la pseudoartrosis. Se invierten los fragmentos y se atraviesan con un clavo intramedular en la unión del tobillo y el talón por el calcáneo.

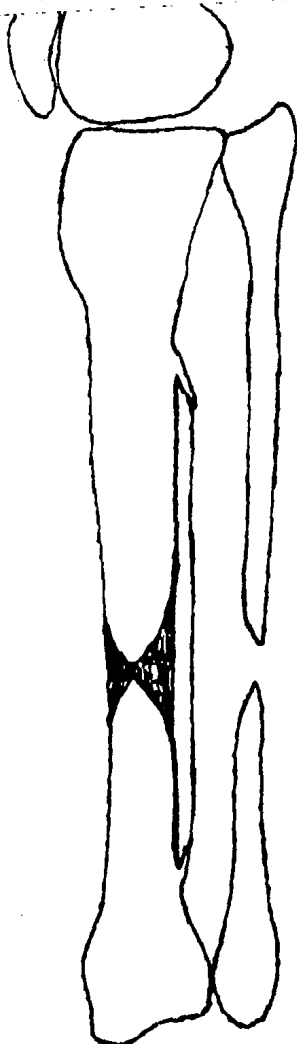


FIGURA No. 7
Método de injerte ideado por Mc Farland

Posteriormente se aplica un yeso con la rodilla flexionada a 30 grados. Este método es de elección cuando el fragmento distal es muy corto y no sirve. (fig. 4).

Lavine S, Leroy y colaboradores reportaron el uso de corriente piezoeléctrica (producción de electricidad por ciertos cristales sometidos a presiones o a deformaciones mecánicas) en el tratamiento de dos pacientes con pseudoartrosis congénita de tibia, lográndose la unión en ambos casos, aunque en uno sólo de forma satisfactoria. Las conclusiones de Lavine se fundamentan en que el hueso posee propiedades bioeléctricas que son importantes para mantener su estructura y arquitectura. Experimentos en vivo demostraron que la formación ósea puede acelerarse por la aplicación de corriente eléctrica. (fig. 5 y 6) (10).

El Dr. Donald Nager de la Universidad de Standford usó el método de Lavine en adición con injerto óseo, obteniendo buenos resultados.

Dwyer y Wickham también usaron estimulación con corriente directa en injerto óseo. Lavine concluyó que los mejores resultados se obtienen combinando la estimulación eléctrica y el injerto óseo.

Un método quirúrgico radical cómo es la amputación se debe de tener en cuenta ya que en un momento dado puede ser el de elección ante un paciente que por las características de su padecimiento se deba de someter a tratamientos quirúrgicos frecuentes y tenga pocas posibilidades de consolidación. Se debe de elegir la amputación cuando hay un acortamiento de más de 7,5cm, una angulación anterior severa de la tibia, deformidad severa del pie, una pseudoartrosis cerca de 2,5cm a la epifisis distal de la tibia y tratamientos repetidos a refracturas de una pequeña y débil tibia ya que ahorrarían tiempo en la rehabilitación y reincorporación a la vida social del paciente. (6).

III.- FACTORES PRONOSTICOS.

De acuerdo con el artículo publicado por el Dr. Andersen (2) en 1974 consideró que había unión de la pseudoartrosis cuándo la extremidad afectada permaneció estable con unión radiológica por lo menos 24 meses y no había refractura en el período de observación. Consideró unión seguida de refractura todos los casos donde la extremidad afectada había estado estable por unión radiológica por un mínimo de 12 meses y ocurría una nueva fractura posteriormente. Las refracturas ocurrieron desde los 18 meses hasta los 8 años después de la última operación. En su clasificación radiológica antes descrita el pronóstico más favorable fue para el tipo equinovaro. (1).

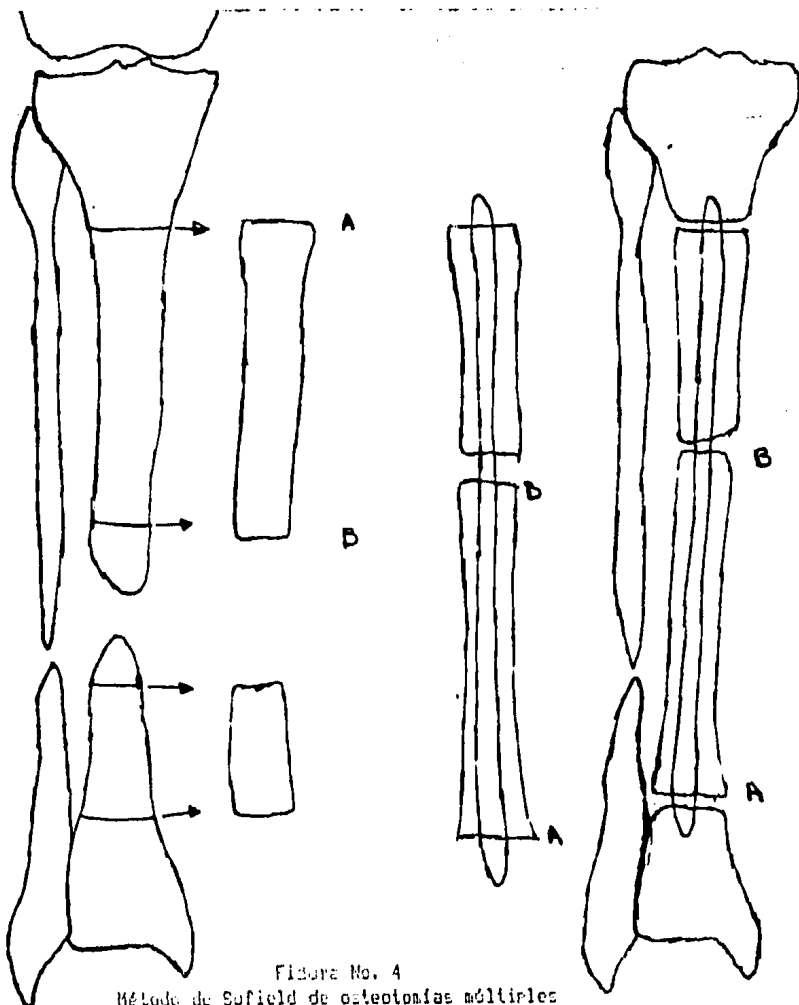


Figura No. 4
 Método de Sofield de osteotomías múltiples
 y fijación con alveo intramedular.

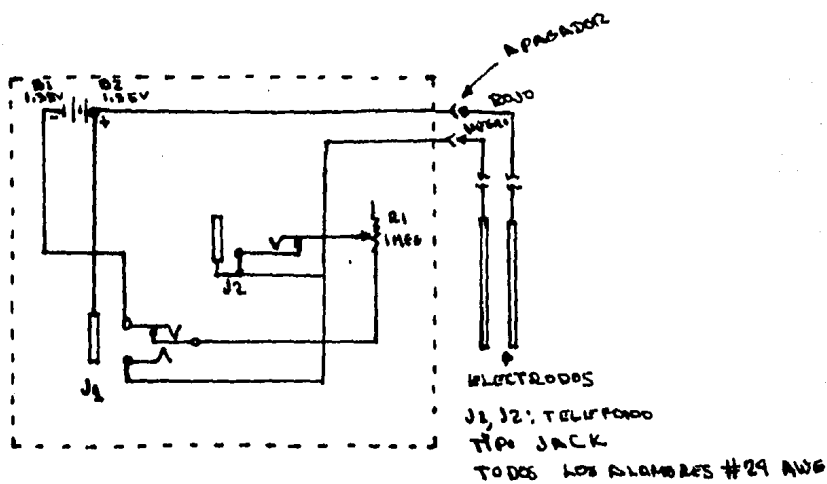


Figura No. 5

Circuito de electrodos. Las líneas punteadas indican la caja de plástico que contiene el circuito. J1: voltímetro de Jack. J2: micrómetro de Jack. R1: R2: células de mercurio. Electrodos de platino.



Figura No. 6

Vista AF y lateral de los electrodos colocados en la parte anterosuperior e inferior al sitio de la pseudonestrosis. El canal óseo de banco se observa en la parte posterior. La unidad de poder miniatura también puede observarse.

Ningún caso operado sin injerto óseo fué seguido de unión y está tampoco se obtuvo después de la primera intervención. En la actualidad muchos autores enfatizan las ventajas de una intervención quirúrgica a edad temprana, y también de una reoperación rápida si la primera fracasa (Mc Brude y Stellins 1972, Sase 1971, Sulamaa y Vilkki 1963).

En cuanto a los tipos quirúrgicos no existe uno de elección y el resultado de la operación es favorecido por una fijación sólida, resección de la pseudoartrosis y abundante injerto óseo.

Si no se obtiene unión después de 3 a 4 injertos o antes de los 7 años el beneficio del procedimiento en el futuro debe ponerse en duda. El curso del tratamiento depende en cierto grado de características radiológicas de la lesión como son el grado de atrofia, la cantidad de acortamiento y signos de alteración epifisaria, así como del cuadro clínico.

Dos conclusiones importantes en cuanto al pronóstico en los pacientes con este padecimiento podemos extraer del estudio efectuado por el Dr. George A. Brown y colaboradores de la Universidad de Iowa (5) en 1977, el primero es que la asociación de neurofibromatosis y fractura inicial con un mínimo de dos años tiene pobre pronóstico, 5 de sus pacientes terminaron en amputación y 3 con pseudoartrosis persistente. Y la segunda es que los pacientes con pseudoartrosis deben tener una biopsia en la operación inicial, con el conocimiento que en ausencia de neurofibromatosis, usualmente la displasia fibrosa en el sitio de pseudoartrosis tiene mucho mejor pronóstico.

IV.- OBJETIVOS DE LA TESIS.

Obtener datos clínicos, radiológicos y quirúrgicos de los pacientes con pseudoartrosis congénita de tibia manejados en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" correlacionándolos con los reportados en la Literatura Mundial y resumir experiencias útiles para el futuro tratamiento de los pacientes afectados de esta patología.

V.- MATERIAL Y METODO.

Se revisaron los casos tratados en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" desde el año de 1968 hasta 1983, seleccionando a los pacientes únicamente en base al diagnóstico de pseudoartrosis congénita de tibia, sin tomar en cuenta otras características. Revisándose 9 expedientes clínicos y 4 radiológicos. Una vez seleccionados los expedientes clínicos se obtuvieron los siguientes datos importantes para la tesis:

Nombre del enfermo, edad, sexo, procedencia, diagnóstico final, lado afectado, inicio del padecimiento, sintomatología, tratamientos efectuados fuera y dentro del Hospital Infantil, estudios radiológicos, tiempo de evolución del tratamiento y resultado del tratamiento.

VI. RESULTADOS.

Cómo se observará en la tabla 1 la mayoría de los pacientes inició su padecimiento dentro de los primeros 18 meses de vida excepto el caso número 8 fué a los 25 meses. Existe una diferencia importante dentro de las edades en que llegaron al Hospital y el inicio de su padecimiento, siendo el menor a los 6 meses y el más grande a los 15 años 5 meses, ésto se debe principalmente a un retardo en el diagnóstico, ya que algunos de nuestros casos fueron tratados como fracturas con moldes de yeso o manejados extrahospitalariamente de forma empírica. 7 casos fueron del sexo masculino y 2 del sexo femenino, 5 afectados del lado derecho y 4 lado izquierdo, 8 casos el sitio de lesión era la unión del tercio medio con el tercio inferior y un caso el tercio superior. Sólo 3 casos se asociaron con neurofibromatosis y en ninguno de nuestros casos hubo afeción familiar. Comparando estos resultados con los de la Serie de la Clínica Mayo y la Universidad de Iowa confirmamos que existe un predominio del sexo masculino, con un porcentaje de asociación con neurofibromatosis entre 38 y 50% en sus series y 3 casos de afeción familiar en los 52 casos reportados de la Clínica Mayo. Con respecto al lado afectado el 81.2% eran en el lado derecho de la serie de la Universidad de Iowa y en nuestra serie no hubo un predominio de dicho lado. (Tabla 2).

Los signos y síntomas de nuestros pacientes fueron: en el caso 1 desde el inicio de la deambulación deformidad de la pierna derecha la cual se fue acentuando y condicionando una marcha claudicante. En el caso 2 retardo en el inicio de la deambulación por deformidad de la pierna derecha. En el caso 3 el paciente presenta marcha claudicante por incurvamiento del tercio inferior de la pierna derecha.

En el caso 4, 5, 6 y 7 desde el nacimiento notan los familiares deformación de la extremidad afectada, en los casos 4, 6 y 7 dicha deformidad se acentuó con la deambulación. En el caso 8, 7 meses antes de su ingreso sufrió un golpe en el tercio distal de la tibia tomándosele una radiografía dónde se encontró una fractura siendo manejado con yeso por 3 meses y al retirarlo no pudo caminar. En el caso 9 se nota deformidad de la extremidad desde los 2 meses de edad.

Los tratamientos efectuados fuera del Hospital en los

| C A S O No. | EDAD INICIO APARENTE -- DEL PADECIMIENTO. | EDAD LLEGADA AL HIM. | S E X O | L A D O AFECTADO | NEUROFI-BROMATO-SIS. | FAMILIA-RIDAD. | TITO -- RADIO - LOGICO. | UNION DE LA PSEU-DOARTRO-SIS. | SECUELAS | NUMERO INTER-VENCIONES QUI-RURGICAS. (TOTAL) |
|-------------|---|----------------------|---------|------------------|----------------------|----------------|-------------------------|-------------------------------|---|--|
| 1 | 18 MESES | 9 AÑOS | MASC. | DERECHO | ---- | ---- | ---- | SI | ACORTAMEN-TO (4 cm) AN-GULACION Y CLAUDICA-CCION. | 1 |
| 2 | 6 MESES | 8 AÑOS 3 MESES | MASC. | DERECHO | ---- | ---- | ---- | NO | NO CONSOLI-DO. | 3 |
| 3 | 18 MESES | 5 AÑOS 4 MESES | FEM. | DERECHO | ---- | ---- | ---- | NO | NO CONSOLI-DO. | 4 |
| 4 | 1 MES | 3 AÑOS 1 MES | MASC. | IZQUIERDO | SI | ---- | TIPO -- QUISTICO | SI | CLAUDICA-CCION VALGO-PIE IZO. Y ACORTAMEN-TO. | 2 |
| 5 | 23 DIAS | 8 MESES | MASC. | IZQUIERDO | ---- | ---- | TIPO DIS-PLASTICO. | SI | ACORTAMEN-TO (8 cm) -- VALGO, CLAU-DICACION. | 1 |
| 6 | NACIMIENTO | 12 AÑOS 9 MESES | MASC. | DERECHO | ---- | ---- | ---- | SI | ACORTAMEN-TO (6 cm) -- CLAUDICA-CCION. | 2 |
| 7 | NACIMIENTO | 15 AÑOS 5 MESES | FEM. | IZQUIERDO | SI | ---- | ---- | SI | ACORTAMEN-TO (0,5 cm) | 4 |
| 8 | 2 AÑOS 2 MESES | 2 AÑOS 4 MESES | MASC. | IZQUIERDO | NO | ---- | TIPO QUI-S-TICO. | NO | NO CONSOLI-DO. | 2 |
| 9 | 2 MESES | 6 MESES | MASC. | DERECHO | SI | ---- | TIPO QUI-S-TICO. | NO | NO CONSOLI-DO. | 2 |

T A B L A No. 2

| CASOS | SEXO | | LADO | | NEUROFI BROMOTOSIS | AFECCION FAMILIAR | DISPLASICO | TIPOS | | | CASOS CON UNION | |
|----------------------------|------|-------------|-------------|-------------|-----------------------|----------------------|------------|----------------|---------------|--------------|-----------------|----|
| | FEM. | MASC. | DER. | IZQ. | | | | QUISTICO | ESCLEROTICO | EQUINOVARO | | |
| CLINICA MAYO (1974) | 52 | 16 (31%) | 36 (69%) | --- | --- | 38% | 3 | ----- | ---- | ----- | ----- | 15 |
| UNIVERSIDAD IOWA (1977) | 16 | 4 (27%) | 14 (75%) | 13 (81%) | 3 (19%) | 50% | --- | ----- | ----- | ----- | ----- | 4 |
| DR. ANDERSON (1974) | 36 | --- | --- | --- | --- | --- | --- | .14 (30.8%) | 11 (30.5%) | 8 (22.2%) | 3 (8.3%) | - |
| H.I.M. (1984) | 9 | 2 (22%) | 7 (78%) | 5 (56%) | 4 (45%) | 3 (33%) | 0 | 1 | 3 | ----- | ----- | 5 |

ninsón resultado positivo, los casos 2 y 7 fueron los únicos intervenidos quirúrgicamente fuera del HIM.

Los tratamientos efectuados dentro del HIM se resumen a continuación:

En el caso 1 en el año de 1969 se practicó osteotomía en V de vértice inferior en el tercio distal de tibia derecha previamente se efectuó resección de peroné de 5cm tomando la parte angulada y saliente, lográndose buen alineamiento. En ese mismo año se aplicó tacón de marcha al yeso. Última revisión en el año de 1970 encontrando consolidación del foco pseudoartrosico. En el caso 2 en 1970 se efectuó resección de la pseudoartrosis de tibia derecha con aplicación de injerto semicircular, aplicación de injerto esponjoso de banco y fijación con clavo de Steiman y yeso semicircular. Clínica y radiológicamente no se encuentra consolidación en 1972 proponiéndose amputación al Padre quién no acepta.

En el caso 3, 1971 se hace resección de tejido fibroso y enclavamiento intramedular con clavo de Kunschner acondicionado. En el extremo distal del fragmento óseo se puso tornillo transversal para sostén del clavo, se tomó injerto de iliaco derecho. Colocándose en forma de taco sobre el foco de pseudoartrosis derecha, colocación de aparato de yeso posteriormente. En 1972 se efectúa extracción de clavo, tornillo y tejido fibroadiposo con aplicación de aparato grande de Andersen colocado al revés para comprimir los fragmentos y aplicación de injerto homólogo. Extirpación de la porción más proximal del fragmento distal de la fibula pseudoartrosica. Con aplicación de aparato de yeso. En 1973 se retira Aparato de Andersen. En 1974 se liberó el foco de la fibula haciendo diafisectomía de aproximadamente 1.5cm se permeabilizó el canal medular, se reseco el tejido fibroso adyacente y se fijó con clavo de Steiman en forma retrograda no siendo posible introducir un clavo de Rush por ser el fragmento proximal muy angosto y débil. Se deja bota de yeso larga no ambulatoria. Su última consulta en 74 no había consolidado.

En el caso 4 en 1972 se efectúa injerto en puente de tibia izquierda con costilla de banco, dejándose aparato de yeso desde muslo hasta pie. Ese mismo año se completa el yeso hasta callot. En 1974 clínicamente había consolidado volviéndose aplicar yeso largo y apoyo con muletas. A finales de 1974 se efectúa osteotomía en V con vértice inferior en tibia izquierda y extirpación del foco pseudoartrosico de la fibula, aplicando aparato de yeso desde muslo hasta pie.

de vida hasta los 2 años 3 meses, siendo operado en 1976 efectuandose reavivación de los bordes de los extremos de la tibia, se preparó injerto homólogo de tibia haciéndole punta y penetrándolo al extremo distal hasta atravesar la articulación del tobillo quedando fijo en el cuerpo del astrágalo. El extremo proximal se fijó a la diáfisis tibial con dos tornillos, posteriormente se inmovilizó con yeso tipo callot. En 1980 se efectuó epifisiodesis distal de fíbula izquierda y resección de 1 cm de tercio distal y después fijación de los segmentos con alambre de acero inoxidable, después estímulo de crecimiento distal de fémur y proximal de tibia izquierda. En este caso se obtuvo consolidación ósea confirmada clínica y radiológicamente.

En el caso 6 en 1977 se efectuó resección de zona pseudoartrosica y de los extremos de fragmentación de tibia y fíbula derechos, recanalización del extremo de la tibia y paso de clavo de Steiman grueso de forma retrógrada a través de astrágalo y calcáneo hasta la planta del pie. Cura de Beck y aplicación de injerto de Banco. Posteriormente se envía aparato ortopédico de doble barra con cubilete de cuero para toda la pierna con cincho anterior a la mitad de la tibia en sitio de prominencia ósea, tobillo 15 grados de movilidad en ambos sentidos.

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**



Ortoprotésis con indicio de frotamiento a nivel controlado en el
fresado inferior, el astrágal y superficie posterior de
calcáneo e frotado en el astrágal superior por dos tornillos
en la cara anterior de la tibia. (foto 5).



Pseudoarthrosis consolidada, tibia derecha. Cartilago de crecimiento inferior cartado. Abertamiento radiológico de 6.2cm (Caso 5).

En 1982 se observa consolidación radiológica. En diciembre de 1982 se efectuó extracción de los fragmentos de clavo en tibia derecha, cura de Beck en zona pseudoartrosica, excarificación de las superficies de la tibia y peroné dejándose al descubierto la unión interósea donde se colocó gran cantidad de injerto óseo homólogo de banco de tipo esponjoso dejándose una bota larga de yeso. En 1983 radiológicamente existe consolidación evidente pero no total y clínicamente la solidez es franca. En 1983 se ve la posibilidad de efectuar diáfisectomía reseccando 3cm. o varizando combinadamente, no se pudo llevar a cabo por la edad del paciente.

En el caso 8 en 1983 se efectúa plastia de pseudoartrosis de tibia izquierda con resección de tejido fibroso y hueso escleroso y decorticación de los extremos cruentos reavivados. Se ostetomizó el peroné en su tercio proximal, se fijo la tibia con un clavo de Steiman transcutánneo incluido el talón, colocación de bota de yeso posteriormente. En 1983 se efectúa sinostosis tibio-peroneal distal y proximal de pierna izquierda, se coloca tornillo en la parte superior e inferior. En 1984 se manda aparato ortopédico largo con rodilla a 180 grados con anclaje de dos varillas, tobillo con movilidad de 5 grados en ambos sentidos y cincho interno en T. Posteriormente se indica marcha y se extrae el clavo de Steiman. En ese mismo año se envían estudios radiológicos los cuáles mostraron falta de consolidación.

En el caso 9 en 1982 se efectuó biopsia de lesión de tibia derecha, osteoclasia y alineamiento siendo el resultado de la biopsia neurofibroma plexiforme, se coloca injerto homólogo y se deja aparato largo de yeso. En ese mismo año se planea efectuar osteotomía de alineamiento por debajo de la lesión y osteosíntesis metálica con clavo intra medular tomando el calcáneo, astrágalo y tibia procedimiento que no se efectuó. No había consolidación ni clínica ni radiológica hasta ese momento.

De los 9 casos tratados dentro del HIM tanto quirúrgicamente como a base de moldes de yeso y aparatos ortopédicos se obtuvo consolidación del foco pseudoartrosico en 5 casos, no pudiendose recomendar el uso de algún método quirúrgico en especial ya que cómo se puede observar en la descripción de los métodos utilizados estos fueron diversos pero con el común denominador de resección del foco pseudoartrosico y el uso de injertos de hueso tanto autógeno cómo homólogo.



Imagen radiológica del miembro inferior estándar superior e inferior de tibia y fibula; la lesión original ha aumentado de tamaño con evolución anterior de 42 grados (Caso 9).



La redacción de este libro se basó en el material
recopilado por el autor en el curso de su
trabajo en la oficina de la ciudad de México, durante
su estancia en el país con el propósito de
estudiar la situación de la agricultura en
México. La publicación de este libro es
de carácter informativo y no tiene fines
de lucro.

De los 9 casos presentados 3 se asociaron con neurofibromatosis y de éstos 2 lograron la consolidación. El porcentaje de unión en nuestra serie es similar al de la Clínica Mayo donde 36 pacientes tratados quirúrgicamente 15 (42%) habían consolidado y de éstos 8 (53,3%) tenían neurofibromatosis sin establecer de los que tenían neurofibromatosis cuantos habían logrado la unión de la zona pseudoartrosica.

En la Universidad de Iowa se reportan 8 casos de pseudoartrosis y neurofibromatosis de los cuales 5 fueron amputados y 3 continuaron con pseudoartrosis persistente, y del total de sus casos solo el 18.7% lograron la consolidación. (11).

El número de operaciones en nuestros pacientes varió de 1 a 4 (tabla 1) y en 4 casos que lograron la unión sólo se efectuaron como máximo 2 operaciones (tabla 3). En la serie de la Clínica Mayo el 26.6% lograron la unión en la primera intervención, 40% en la segunda y el 26.6% entre la tercera y la quinta intervención. Con lo que se concluye que el 66.6% la logran en las primeras dos intervenciones quirúrgicas. En la serie del Dr. Andersen de 1974 el 66.6% de sus pacientes lograron la unión entre 4 y 6 operaciones. (11).

Del material radiológico obtenido se clasificaron 3 casos como tipo quístico y uno como displásico de acuerdo a la clasificación radiológica del Dr. Andersen ya descrita con anterioridad (tabla 1).

En la Tabla 4 se hace una relación entre la edad, número de operaciones y los casos que lograron la consolidación concluyéndose que la edad en nuestros pacientes no influyó para lograr la unión. En el reporte del Dr. Andersen en 1974 de 15 casos con unión del foco pseudoartrosico habían sido intervenidos quirúrgicamente 4 casos entre los 3 y 6 años, 5 casos entre los 6 y 9 años, 3 casos entre los 9 y 12 años y otros 3 casos entre los 12 y 15 años, ninguno antes de los 3 años o después de los 15 años.

VII.- COMENTARIOS.

Son varios e interesantes los que podemos obtener de la presente tesis, y algunas coinciden con los reportadas en la literatura mundial. Es una patología rara en nuestro medio, poco conocida trayendo como consecuencias que no se diagnostique ni trate debidamente. Sus manifestaciones clínicas se inician en ocasiones desde el nacimiento por lo que puede detectarse en edades tempranas cosa que no sucede, siguiendo su evolución natural y siendo equivocadamente

T A B L A No. 3

RESULTADO DEL TRATAMIENTO EN RELACION CON EL NUMERO TOTAL DE - -
OPERACIONES EN EL H.I.M.

| NUMERO TOTAL DE INTERVENCIONES QUIRURGICAS | NUMERO DE PSEUDO-ARTROSIS. | PSEUDOARTROSIS CON UNION | AMPUTACIONES |
|--|----------------------------|--------------------------|--------------|
| 0 - 2 | 6 | 4 | 0 |
| 3 - 4 | 3 | 1 | 0 |
| 5 ó MAS | - | - | - |

T A B L A No. 4

NUMERO DE OPERACIONES Y LOS RESULTADOS EN RELACION CON LA -
EDAD DEL PACIENTE AL TIEMPO DE LA OPERACION EN EL H.I.H.

| EDAD (AÑOS) | No. DE OPERACIONES | UNION | AMPUTACIONES |
|-------------|--------------------|-------|--------------|
| 0 - 3 | 4 | 2 | - - - |
| 3 - 6 | 6 | 0 | - - - |
| 6 - 9 | 2 | 0 | - - - |
| 9 -12 | 2 | 0 | - - - |
| 12 -15 | 3 | 1 | - - - |
| 15 -18 | 3 | 2 | - - - |

fractura, ésto se hace evidente si vemos que en nuestros casos sus manifestaciones en ocasiones se iniciaron al notar deformidad de la extremidad afectada desde la etapa de recién nacido y llegaron a nuestra Institución a mayor edad. Quizas ésto no tenga importancia ya que no existen datos que apoyen que cuanto más temprano se efectúe el tratamiento mejor pronóstico pero si en cuanto al desconocimiento en nuestro medio médico de la existencia de esta patología, que no sólo no se diagnostica sino se trata mal.

Se ve afectado principalmente el sexo masculino y en nuestra serie no se observó predominancia por una extremidad y la localización fué entre el tercio medio e inferior, en ocasiones se asocia a neurofibromatosis cómo fué en 3 de 9 casos, la signología y sintomatología está en relación con la lesión en sí ya que ésta es principalmente deformación en el sitio de la pseudoartrosis, deformidad que aumenta al inicio de la deambulación o impide efectuarla adecuadamente.

Independientemente del tratamiento quirúrgico que se elija y de acuerdo con Mc Elvenny lo más importante es extirpar totalmente el tejido pseudoartrosico con colocación de abundante tejido óseo de injerto y lograr una fijación sólida. Los padres de los pacientes tratados deben de ser informados y estar concientes que en la mayoría de los casos no basta una sola intervención quirúrgica, el tiempo de hospitalización es prolongado y que en algunos de ellos no se va lograr la consolidación deseada. Un método quirúrgico cómo es la amputación en un momento dado y de acuerdo a las características y evolución de la patología pseudoartrosica debe ser el de elección, ya que disminuye el tiempo de incapacidad del paciente y le puede permitir adaptarse más rápidamente a una prótesis y llevar una vida social más normal.

De los 9 casos tratados en el HIM el 5% obtuvieron unión de la pseudoartrosis después de la 2a. intervención por lo que es importante tener en cuenta que después de la segunda intervención las posibilidades de un buen resultado son pocas, las principales secuelas observadas en nuestros pacientes fueron en primer lugar la falta de consolidación, acortamiento de la extremidad afectada que vario de 0,5 a 8cm., anulación residual y marcha claudicante.

En lo personal pienso que la utilidad de la revisión hecha es que en nuestro medio existe muy poco acerca de la pseudoartrosis congénita de tibia quizas por ser una patología rara pero además desconocida trayendo cómo consecuencia importante que no se diagnostica adecuadamente y se trata equivocadamente como lo muestran los casos revisados en nuestra serie. Los resultados obtenidos en los pacientes son equiparables con los reportados en la

Para promover entre los Médicos de nuestro país su
conocimiento.

BIBLIOGRAFIA.

- 1 .- Andersen,K.S.:Radiological classification of congenital pseudoarthrosis of tibia. Acta Orthop. Scand. 44:19,1973.
- 2 .- Andersen,K.S.:Operative treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia: Factors influencing the primary result. Acta Orthop. Scand. 45:935, 1974.
- 3 .- Andersen,K.S.:Congenital pseudoarthrosis of the leg.J. Bone Joint Surg. 58-A:657,1976.
- 4 .- Bocchi,L.:Chir.d.ors. di movimento, 23:154,1938.
- 5 .- Brown A. George, Osebold R. William and Ponseti I.V.:Congenital pseudoarthrosis of long bones: A clinical, radiographic, histological and ultrastructural study. Clin Orthop. (128):228-42,Oct.77.
- 6 .- Campbell's Operative Orthopaedics. The C.V. Mosby Company Pag.1813.
- 7 .- Camurati,M:Chir. d. ors. movimento,15:1,1930.
- 8 .- Codovilla,A:Arch. di ortop.,24:215,1907.
- 9 .- Froelich,M:Rev.d'Orthop.,21:1 Enero 1,1910.
- 10.- Lavine S. Leroy, Lustrin Irvin and Shamos H. Morris: treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia with direct current. Clin. Orthop. (124):69-74,May 77.
- 11.- Masserman,K.L., Peterson, H.A. and Blanco, A.J. Jr : Congenital pseudoarthrosis of the tibia: A review of the literature and 52 case from the Mayo Clinic. Clin. Orthop. 99:140,1974.
- 12.- Rechel, P.:Arch. F. Klin. Chir.,71:41,1903.
- 13.- Steindler,A.:Lecciones para graduados sobre ortopedia. Editorial Beta Buenos Aires 1954 pag.229-236.