

Reconstrucción precoz de pseudoartrosis congénita de tibia con injerto libre vascularizado de peroné

F. Fernández Gómez¹, M. Castro Torre², P. González-Herranz², C. Delgado Sotorrió³, A. Rodríguez Lorenzo⁴

¹Servicio Cirugía Plástica y Quemados. ²Servicio de Traumatología Infantil. ³Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ⁴Servicio Cirugía Plástica y Maxilofacial. Hospital Universitario de Uppsala, Suecia

RESUMEN

La pseudoartrosis congénita de tibia (PCT) es una enfermedad rara consistente en un tipo específico de falta de unión presente desde el nacimiento asociada frecuentemente a neurofibromatosis tipo 1. En el manejo quirúrgico es la resección amplia del foco de pseudoartrosis y sustitución del defecto con tejido óseo vascularizado que, realizado de manera precoz, ha demostrado ser la técnica más efectiva en términos de consolidación ósea. Presentamos un caso clínico de un paciente de 22 meses de edad con PCT que fue tratado con éxito mediante reconstrucción con injerto libre vascularizado de peroné, presentando un excelente resultado funcional.

PALABRAS CLAVE: Pseudoartrosis congénita de tibia; Colgajo del peroné; Hueso vascularizado.

EARLY RECONSTRUCTION OF CONGENITAL PSEUDOARTHROSIS OF THE TIBIA WITH FREE VASCULARIZED FIBULAR GRAFTS

ABSTRACT

Congenital pseudoarthrosis of the tibia (CPT) is an uncommon disease presenting a tibial nonunion since birth and frequently associated to neurofibromatosis type 1. Surgical management by wide excision of the pseudoarthrosis and substitution of the defect with vascularized bone in an early stage has proven to be the most effective technique in terms of bone consolidation. We present a clinical case of a 22-month-old patient with CPT treated successfully by reconstruction with a free vascularized fibula graft with an excellent functional result.

KEY WORDS: Congenital pseudoarthrosis of the tibia; Fibula flap; Vascularized bone.

Correspondencia: Dr. Andrés Rodríguez Lorenzo. Departamento de Cirugía Plástica y Maxilofacial. Hospital Universitario de Uppsala. 751 85 Uppsala (Sweden). E-mail: a.rodriguez.ps@gmail.com

Trabajo presentado en el XIII Congreso Nacional de la Asociación Española de Microcirugía. Ourense 2011

Recibido: Octubre 2011

Aceptado: Marzo 2012

INTRODUCCIÓN

La pseudoartrosis congénita de tibia (PCT) es una enfermedad poco frecuente con una prevalencia de 1 de cada 250.000 recién nacidos. Se asocia en un 50-70% con la neurofibromatosis tipo 1. La PCT consiste en un tipo específico de falta de unión presente ya en el nacimiento y provocado por una alteración segmentaria en la formación de hueso perióstico probablemente debida a una función deficiente de los osteoblastos con una actividad osteoclástica aumentada⁽¹⁾. Afecta de manera más frecuente a la mitad distal de la tibia y puede provocar fracturas espontáneas antes de los 2 años de edad⁽²⁾.

En el manejo quirúrgico existen diferentes alternativas, desde tratamientos conservadores con ortesis, injertos óseos no vascularizados, distracción ósea o injertos óseos vascularizados⁽³⁻⁶⁾. Entre ellas, la resección amplia del foco de pseudoartrosis y sustitución del defecto con tejido óseo vascularizado de manera precoz ha demostrado ser la técnica más efectiva en términos de consolidación ósea⁽⁷⁾.

Presentamos un caso clínico de un paciente de 22 meses de edad con PCT que fue tratado con éxito mediante reconstrucción con injerto libre vascularizado de peroné, presentando un excelente resultado funcional.

CASO CLÍNICO

Varón de 22 meses de edad con neurofibromatosis tipo 1, estenosis hipertrófica de píloro y bronquiolitis es diagnosticado a los 18 meses de edad de PCT tras presentar una fractura espontánea de diáfisis tibial a nivel de la unión del tercio medio con el tercio distal. Clínicamente, el paciente presenta desarrollo estaturponderal adecuado para su edad y una deformidad tibioperonea derecha con angulación dorsal de 40° (Figs. 1 y 2). El paciente es remitido a nuestro centro para reconstrucción microquirúrgica con injerto libre vascularizado de peroné y tratamiento después de no presentar consolidación de la fractura tras 12 semanas de tratamiento con yeso cruropédico.



Figura 1. Imagen preoperatoria de la extremidad inferior del paciente en la que se aprecia la deformidad tibioperoneana en *antecurvatum*.



Figura 2. Imagen radiológica previa a la intervención. Obsérvese la presencia de fractura tibioperoneana diafisaria.



Figura 3. Foco de pseudoartrosis. El tejido hamartomatoso que rodea el hueso debe ser extirpado por completo para garantizar el éxito de la cirugía.



Figura 4. Peroné contralateral con pedículo de arteria peronea.

Se realiza intervención quirúrgica bajo anestesia general y manguitos de isquemia en ambas piernas. Resección en bloque mediante osteotomías transversas del abundante manguito de tejido hamartomatoso que rodea el hueso y que corresponde al foco de pseudoartrosis. Se realiza extirpación completa de dicho tejido, dejando un defecto óseo resultante en la tibia de 6,7 cm, con preservación de las epífisis de crecimiento. A continuación se realiza la disección de la arteria tibial anterior y venas comitantes, como vasos receptores y, posteriormente, en la pierna contralateral se realiza disección del colgajo de peroné vascularizado (Figs. 3, 4 y 5). Finalmente se realiza la fijación del injerto de peroné mediante osteosíntesis con placa y tornillos bajo control con radioscopia intraoperatoria para evitar perforar las epífisis de crecimiento y se procedió a la revascularización del colgajo mediante anastomosis microvascular término-terminal de la arteria peronea a la arteria tibial anterior y 2 venas comitantes con sutura de nylon de 10-0.

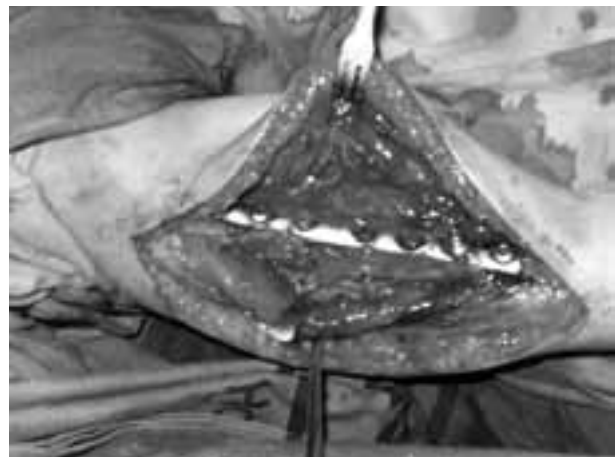


Figura 5. Osteosíntesis de injerto libre de peroné con placa y tornillos una vez finalizada la anastomosis microvascular.

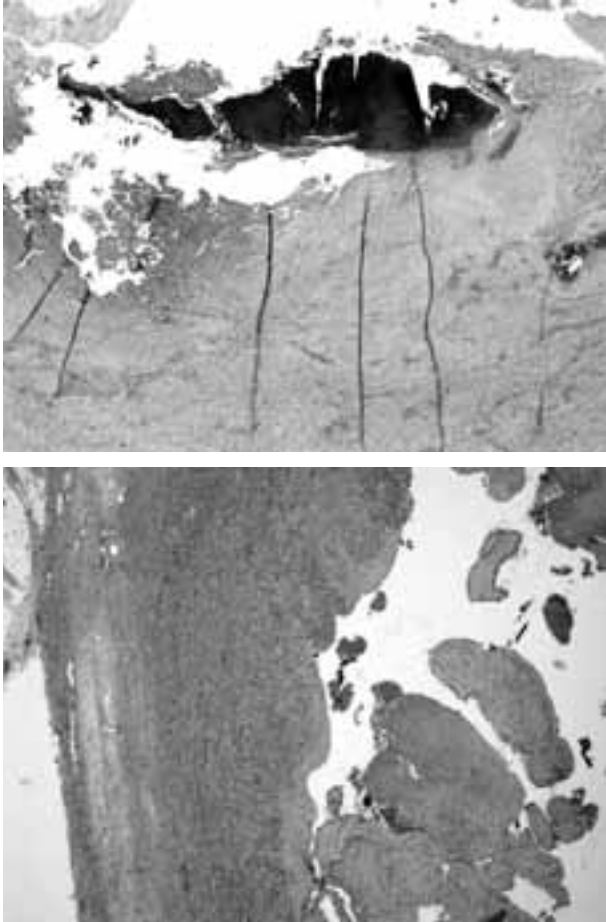


Figura 6. Imágenes anatomopatológicas del foco de pseudoartrosis. Destaca la presencia de *pannus* y ratones articulares además de células inflamatorias en las muestras enviadas.

El postoperatorio discurrió sin complicaciones y el paciente fue dado de alta a los 12 días de la intervención, pasando a ser seguido en consultas externas. La muestra extirpada en el estudio anatomopatológico mostró la presencia de *pannus*, ratones articulares y tejido inflamatorio correspondiente a foco de pseudoartrosis (Fig. 6). Se realizaron radiografías de control a las 2, 6, 12 y 16 semanas de ambas piernas. A partir de las 6 semanas comienzan a verse estructuras óseas normales en injerto óseo vascularizado, lo que corresponde a un patrón de vascularización axial. Como complicación tardía describimos una migración de un tornillo a nivel distal que fue tratada con retirada de material protésico e inmovilización con férula termoplástica. La consolidación ósea se confirmó a las 12 semanas y el paciente comenzó la deambulacion a partir de la semana 22 (Fig. 7).

DISCUSIÓN

Boyd clasifica la PCT en 6 tipos, dependiendo de la clase de incurvación o fractura y su localización⁽²⁾. De ellas la más frecuente y la que corresponde a nuestro paciente es la tipo II en la que se da una incurvación anterior y estrechamiento en

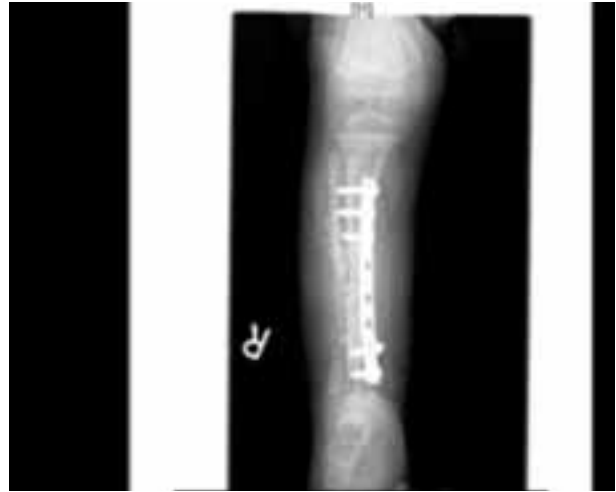


Figura 7. Radiografía de control a las 12 semanas. Signos óseos de consolidación.

reloj de arena presentes generalmente desde el nacimiento y que se manifiestan clínicamente por fracturas espontáneas o tras traumatismos menores antes de los dos años y constituyen lo que se denomina “tibia de alto riesgo”. Es el tipo de peor pronóstico en cuanto a consolidación ósea y está frecuentemente asociada a neurofibromatosis.

El tratamiento conservador de la PCT consiste en el uso de ortesis en la extremidad afectada de manera continua hasta completar el crecimiento y maduración ósea⁽⁸⁾ y sólo estaría indicado en casos de baja penetrancia de la enfermedad. No obstante, la presencia de fallo en consolidación ósea y frecuentes fracturas hacen necesario a menudo el tratamiento quirúrgico.

Las soluciones quirúrgicas clásicas de PCT incluyen injertos óseos autólogos no vascularizados⁽³⁾, técnica de Ilizarov⁽⁴⁾ o fijación interna con clavo intramedular⁽⁵⁾ y sus resultados han sido inconsistentes e impredecibles. Problemas específicos de estas técnicas son el fallo en la unión ósea, la necesidad de intervenciones quirúrgicas de repetición, cicatrización parcheada de tejidos blandos, alteraciones funcionales del tobillo y pie, discrepancias y miembro atrófico o doloroso. En muchas ocasiones la imposibilidad de consolidación lleva a la necesidad de amputación.

La utilización del injerto vascularizado de peroné para la reconstrucción de pseudoartrosis congénita de tibia está descrita desde 1979 por Chen et al.⁽⁶⁾. Erni et al.⁽⁷⁾ demostraron las ventajas de la reconstrucción precoz en PCT en niños menores de 2 años mediante amplia escisión de pseudoartrosis, injerto vascularizado de peroné contralateral y fijación estable. El peroné es un colgajo óseo usado comúnmente en microcirugía reconstructiva para una gran variedad de defectos, sus ventajas son bien conocidas incluyendo la baja morbilidad de zona dadora y fácil disección del colgajo.

La amplia resección del foco de pseudoartrosis es uno de los factores clave para evitar la recidiva de la enfermedad⁽⁹⁾. Una vez conseguida la eliminación del tejido enfermo, la sus-

titución del defecto óseo por un tejido óseo vascularizado que acelera el remodelamiento óseo y es, en términos de rapidez y efectividad, más osteointegrador que el injerto no vascularizado. La selección del colgajo de peroné libre de la pierna contralateral en vez de un colgajo pediculado (peroné protibia) es más conveniente en PCT porque provoca menor desestabilización de la pierna enferma y, además, en muchas ocasiones el peroné ipsilateral está también afectado por la enfermedad⁽¹⁰⁾.

La indicación de este procedimiento en fases precoces de PCT radica en que la discrepancia en longitud de ambas extremidades es menor en pacientes operados a una edad más temprana, por lo que es más fácil corregir esta asimetría desde etapas más tempranas del crecimiento. Aunque este concepto entra en conflicto con las directrices de la Sociedad Europea de Ortopedia Pediátrica^(11,12), que recomienda no operar a niños por debajo de 3 años debido a que la falta de maduración ósea no permite una fijación estable, no obstante, el estudio de Erni et al.⁽⁷⁾, con una serie clínica de 10 pacientes con una media de edad de 20 meses en los que se realiza reconstrucción precoz con injerto vascularizado de peroné con excelentes resultados, apoya el concepto de reconstrucción precoz en PCT. Sin embargo, el pequeño tamaño de las estructuras anatómicas, junto con el hecho de realizar una cirugía invasiva en pacientes tan jóvenes, hacen que esta técnica esté lejos de generalizarse, y debe centralizarse en centros con experiencia microquirúrgica. Las complicaciones descritas a este procedimiento son infecciones del material protésico, deformidad del tobillo en valgo e incidencia de fractura del injerto que podría considerarse un medio fisiológico para obtener una rápida hipertrofia del mismo⁽¹³⁾.

CONCLUSIÓN

El injerto óseo vascularizado de peroné para la reconstrucción de PCT en niños menores de 2 años es un método reconstructivo predecible, presentando una excelente consolidación ósea con mínima morbilidad por lo que puede ser considerado el tratamiento de elección en casos seleccionados de PCT.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schindeler A, Little DG. Recent insights into bone development, homeostasis and repair in type 1 neurofibromatosis (NF1). *Bone*. 2008; 42: 616-22.
2. Boyd HB. Pathology and natural history of congenital pseudoarthrosis of the tibia. *Clin Orthop Relat Res*. 1982; 166: 5.
3. Umber JS, Moss SW, Coleman SS. Surgical treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia. *Clin Orthop Relat Res*. 1982; 166: 28.
4. Paley D, Catagni M, Arganani F, et al. Treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia using Ilizarov technique. *Clin Orthop Relat Res*. 1992; 280: 81.
5. Anderson DJ, Schoenecker PL, Sheridan JJ, et al. Use of an intramedullary rod for the treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia. *J Bone Joint Surg*. 1992; 74A: 161.
6. Chen CW, Yu ZJ, Wang Y. A new method of treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia use free vascularized fibular graft: a preliminary report. *Ann Med Singapore*. 1979; 8: 465-73.
7. Erni D, De Kerviler S, Herthel R, et al. Vascularized fibula grafts for early tibia reconstruction in infants with congenital pseudoarthrosis. *J Plast Aesthet Reconstr Surg*. 2010; 63: 1699-704.
8. Traub JA, O'Connor W, Masso PD. Congenital pseudoarthrosis of the tibia: a retrospective review. *J Pediatr Orthop*. 1999; 19: 735-8.
9. Ohnishi I, Sato W, Matsuyama J, et al. Treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia: a multicenter study in Japan. *J Pediatr Orthop*. 2005; 25: 219-24.
10. Coleman SS, Coleman DA. Congenital pseudoarthrosis of the tibia: treatment by transfer of the ipsilateral fibula with vascular pedicle. *J Pediatr Orthop*. 1994; 14: 156-60.
11. Romanus B, Bollini G, Dungal P, et al. Free vascular fibular transfer in congenital pseudoarthrosis of the tibia: results of the EPOS multicenter study. *European Paediatric Orthopaedic Society (EPOS). J Pediatr Orthop B*. 2000; 9: 90-3.
12. Grill F, Bollini G, Dungal P, et al. Treatment approaches for congenital pseudoarthrosis of the tibia: results of the EPOS multicenter study. *European Paediatric Orthopaedic Society (EPOS). J Pediatr Orthop B*. 2000; 9: 75-89.
13. Gilbert A, Brockman R. Congenital pseudoarthrosis of the tibia. Long-term follow-up of 29 cases treated by microvascular bone transfer. *Clin Orthop Relat Res*. 1995; 314: 37-44.