

PSEUDOARTROSIS CONGÉNITA DE TIBIA

¿Qué tratamiento elegir de primera línea?

Autores:

Alejandro Joel Verdecia Ortiz

María Fe Mínguez Rey

Laura Pino Almero

Emilio Ferrando Meseguer



- Se trata de una enfermedad rara, con incidencia 1/140mil-250 mil nacidos vivos
- Se presenta como una pseudoartrosis al nacimiento o como una fractura patológica en un hueso angulado, con canal estrecho o formación quística
- Entre 40-80% de los casos padecen de Neurofibromatosis tipo I
- Desde el punto de vista de anatomía patológica en el sitio de pseudoartrosis existe un aglomerado de tejido fibroso llamado hamartoma fibroso, en continuidad con periostio engrosado, que evita la continuidad ósea e interfiere con su vascularización
- El tratamiento es quirúrgico, pues la enfermedad es progresiva hacia la deformidad.



Se elimina todo el
tejido óseo patológico



La imagen muestra
fijación interna con
un clavo
endomedular

Principios del tratamiento quirúrgico

- Escisión de la pseudoartrosis con periostio anormal y tejido circundante
- Eliminar tejido óseo esclerótico muerto hasta que aparezca borde sangrante
- Empleo de injerto óseo
- Estabilización: Interna/ externa
- Corrección de la deformidad angular y la discrepancia de miembros

PSEUDOARTROSIS CONGÉNITA DE TIBIA

¿Qué tratamiento elegir de primera línea?

Autores:

Alejandro Joel Verdecia Ortiz

María Fe Mínguez Rey

Laura Pino Almero

Emilio Ferrando Meseguer

Controversias en el tratamiento

- Método de fijación
- Cuándo operar
- Tipo de injerto óseo y fuentes
- Fijación del peroné
- Procedimientos adyuvantes: injerto perióstico, estimulación eléctrica, BMP, bifosfonatos
- Amputación

Principales modalidades de tratamiento

- Enclavado endomedular con injerto óseo
- Trasplante de peroné vascularizado
- Método de Ilizarov

Corrección de la disimetría

Intervenciones tempranas para la unión y procedimientos de restablecimiento de longitud de miembros

Prevención de refracturas

Empleo de férulas hasta la madurez esquelética

Objetivos del tratamiento

Corrección de anomalías del crecimiento

Lograr la unión

Corrección de la deformidad del tobillo

Escisión de la pseudoartrosis

Current treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: a systematic review and meta-analysis

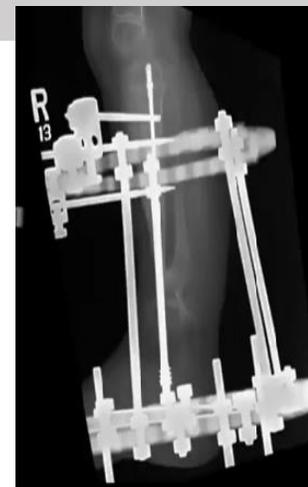
Nithin Kesireddy, Rowida K. Kheireldin, Alex Lu, Jonathan Cooper, Jiayong Liu and Nabil A. Ebraheim

Journal of Pediatric Orthopaedics B 2018, 00:000-000

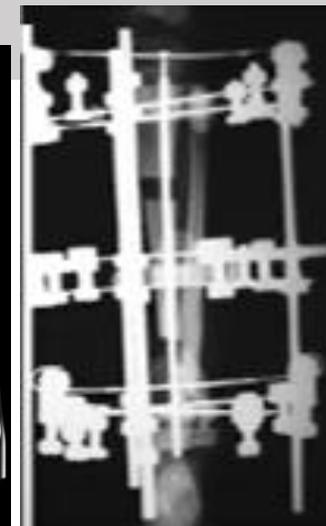
Según Kesireddy en su serie, se obtuvo una mejor tasa de unión cuando se combinaron el enclavado endomedular y la fijación externa



Enclavado endomedular



Método de Ilizarov



Combinación de método de ilizarov y enclavado endomedular



Combinación de enclavado endomedular e injerto de peroné vascularizado

Ningún método es excluyente del otro

Autores:

Alejandro Joel Verdecia Ortiz

María Fe Mínguez Rey

Laura Pino Almero

Emilio Ferrando Meseguer

Momento de operar

Results of the EPOS multicenter study. J Pediatr Orthop B 2000; 9: 75-89

Teniendo en cuenta el elevado número de complicaciones en niños pequeños aconsejan evitar la cirugía en niños menores de 3 años y diferir la cirugía al menos hasta que tenga 5 años

[J Pediatr Orthop. Sep-Oct 1997;17\(5\):675-84. doi: 10.1097/00004694-199709000-00019.](#)

Congenital pseudarthrosis of the tibia associated with neurofibromatosis-1: treatment with Ilizarov's device

S Boero ¹, M Catagni, O Donzelli, R Facchini, P V Frediani

Boero y col : Resultados pobres con la cirugía por debajo de los 5 años con técnica de Ilizarov

[The Bone & Joint Journal. Vol. 95-B, No. 8](#)

Controversies in the management of congenital pseudarthrosis of the tibia and fibula

T Khan ¹, B Jacob

En esta revisión sistemática de 2013 T Khan recomienda cualquier edad es buena si se realiza enclavado endomedular con injerto Peroné vascularizado 3,5-7,5 años
Ilizarov >5 años.

Prevención de refracturas

Principios

- Corrección de la deformidad angular diafisaria que puede ser obtenida por técnica de Ilizarov combinada con clavo
- Lograr unión tibio-fibular , para lo cual puede ser necesario injerto tibio-fibular
- Protección permanente de la tibia distrófica mediante clavo endomedular y ortesis externa

[Journal of Children's Orthopaedics, Vol. 13, No. 2 | Deformity and Limb Deficiency](#)

Congenital pseudarthrosis of the tibia: biological and biomechanical considerations to achieve union and prevent refracture [Open Access](#) | [CC](#)

D. Paley [ORCID](#)

Los informes preliminares de trabajos de Choi y Paley con la unión cruzada intencionada entre tibia y peroné reportan unión primaria sin refractura en 100% de los casos.

En estos casos la fijación intramedular es esencial para lograr y mantener la unión.

Los buenos resultados con este método alientan a realizar unión cruzada incluso en casos de angulación anterolateral de la tibia sin fractura, pero se necesitan resultados evaluados a largo plazo.

PSEUDOARTROSIS CONGÉNITA DE TIBIA

¿Qué tratamiento elegir de primera línea?

Autores:

Alejandro Joel Verdecia Ortiz

María Fe Mínguez Rey

Laura Pino Almero

Emilio Ferrando Meseguer



Además se decidió emplear injerto óseo de cortical de la pared ilíaca externa, con periostio, basado en los buenos resultados publicados por An Yan y Ahmed M.



Clinical Trial/Experimental Study **Medicine** OPEN

Wrapping grafting for congenital pseudarthrosis of the tibia

A preliminary report

An Yan, MD, Hai-Bo Mei, MD*, Kun Liu, MD, Jiang-Yan Wu, MD, Jin Tang, MD, Guang-Hui Zhu, MD, Wei-Hua Ye, MD

Clin Orthop Relat Res (2008) 466:2981–2994
DOI 10.1007/s11999-008-0556-1

SYMPOSIUM: ADVANCES IN LIMB LENGTHENING AND RECONSTRUCTION

Periosteal Grafting for Congenital Pseudarthrosis of the Tibia

A Preliminary Report

Ahmed M. Thabet MD, Dror Paley MD, Mehmet Kocoglu MD, Levent Eralp MD, John E. Herzenberg MD, Omer Nacl Ergin MD



Caso clínico



Femenina de 18 meses de edad con pseudoartrosis de tibia derecha por traumatismo de poca energía

Clasificación de Boyd

Tipo 3	Pseudoartrosis desde quiste intraóseo, usualmente en la unión de 1/3 distales. La inclinación anterior puede aparecer antes o después de la fractura. Alta tasa de unión. Recurrencia rara
--------	--



Operar ya !!!

¿Problema con la unión?

Esperar hasta edad > 3 A

Inconveniente de problema de dismetría y deformidad

Teniendo en cuenta que el enclavado endomedular ofrece buenos resultados a cualquier edad, siendo una técnica sencilla y estandarizada, se optó por la misma como primera opción

PSEUDOARTROSIS CONGÉNITA DE TIBIA

¿Qué tratamiento elegir de primera línea?

Autores:

Alejandro Joel Verdecia Ortiz

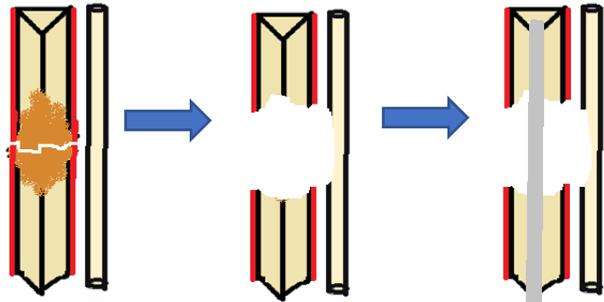
María Fe Mínguez Rey

Laura Pino Almero

Emilio Ferrando Meseguer

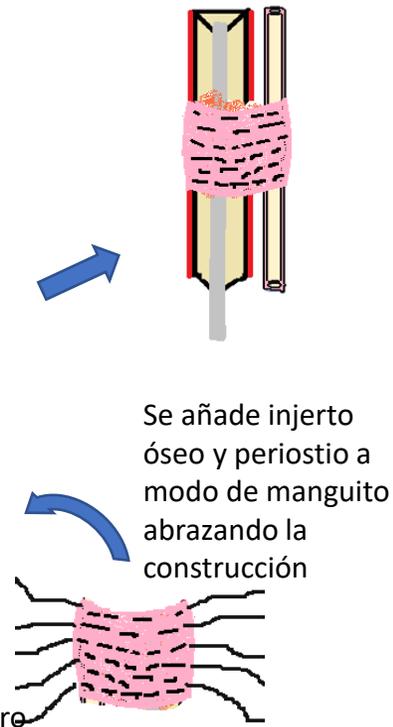


El esquema representa la intervención quirúrgica



Se elimina tejido óseo patológico y se cruza además borde medial del peroné para estimular unión cruzada

Enclavado a través del defecto óseo con aguja de Kirschner gruesa primero anterógrado y luego retrógrado



Se añade injerto óseo y periostio a modo de manguito abrazando la construcción

6 semanas



3 meses



5 meses



6 semanas



5 meses



11 meses



20 meses

La serie radiográfica muestra consolidación progresiva, con unión cruzada entre tibia y peroné y ligera angulación remanente en plano coronal

Conclusiones

- El enclavado endomedular es una técnica sencilla que permite obtener buenos resultados a cualquier edad, debería considerarse en primera opción
- La técnica de Ilizarov debería reservarse como segunda opción y en casos que requieren corrección de discrepancia en la longitud de miembros o deformidades rotacionales
- La pseudoartrosis congénita de tibia es difícil de tratar. Incluso tras el éxito aparente tras la cirugía, el riesgo de refractura es alto, por lo que estos pacientes deben emplear ortesis externa hasta la madurez esquelética