

**EXPERIENCIA DEL INSTITUTO DE ORTOPEdia INFANTIL
ROOSEVELT EN EL MANEJO DE PACIENTES CON
PSEUDOARTROSIS CONGENITA DE TIBIA**

INVESTIGADOR PRINCIPAL

Viviana Cortés Buitrago, MD.

TUTOR TEMATICO

Jose Ignacio Zapata, MD

TIPO DE INVESTIGACIÓN

Trabajo de grado de especialidad

**Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt
Universidad Colegio Mayor de Nuestra Señora del Rosario**

Facultad de Medicina

Programa de Postgrados

Departamento de Ortopedia y Traumatología

Oficina de Investigaciones Instituto Roosevelt

Universidad Colegio Mayor de Nuestra Señora del Rosario
Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt
Departamento de Investigación

**EXPERIENCIA DEL INSTITUTO DE ORTOPEdia INFANTIL
ROOSEVELT EN EL MANEJO DE PACIENTES CON
PSEUDOARTROSIS CONGENITA DE TIBIA**

INVESTIGADOR PRINCIPAL

Viviana Cortés Buitrago, MD.

TUTOR TEMATICO

Jose Ignacio Zapata, MD

TUTOR EPIDEMILÓGICO

Felipe Zamora, MD, MSc.

Yuli Guzmán, MD.

Edison Montenegro, MD

ASESOR ESTADÍSTICO

Milciades Ibáñez, MSci

INSTITUCIONES PARTICIPANTES

Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt
Universidad Colegio Mayor Nuestra Señora del Rosario

NOTA DE SALVEDAD DE RESPONSABILIDAD INSTITUCIONAL

“La Universidad del Rosario no se hace responsable de los conceptos emitidos por los investigadores en el trabajo, solo velará por el rigor científico, metodológico y ético del mismo en aras de la búsqueda de la verdad y la justicia”.

AGRADECIMIENTOS

Agradezco la colaboración del Departamento de Historias Clínicas y Registro de Salas de cirugía del instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt que nos facilitó la búsqueda de los pacientes con diagnóstico de pseudoartrosis congénita de la tibia para el procedimiento de muestreo. Igualmente, la colaboración del Dr. Jose Ignacio Zapata tutor temático, el Dr. Felipe Zamora, Dra. Yuli Guzmán, El Dr. Edison Montenegro y el Dr. Milciades Ibáñez quienes colaboraron con sus comentarios en el diseño metodológico y bases teóricas del estudio

Título

Experiencia del Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt en el manejo de pacientes con pseudoartrosis congénita de tibia

RESUMEN

INTRODUCCION

La Pseudoartrosis congénita de la tibia es una enfermedad de muy baja incidencia, pero con gran morbilidad en el paciente afectado por la misma. Es un reto para el ortopedista infantil porque no existe un consenso sobre su etiología y tratamiento. La dificultad en el manejo, esta en obtener y mantener unión o consolidación y simultáneamente proveer una extremidad funcional. El Propósito de este estudio es describir los resultados en el manejo de esta patología en el Instituto de ortopedia Infantil Roosevelt.

METODOLOGIA

Estudio descriptivo retrospectivo, que incluyo todos los pacientes afectados por esta enfermedad, entre 1980-2010, en una Institución especializada en ortopedia infantil de IV nivel.

RESULTADOS

En total se encontraron 26 pacientes, siendo la pierna derecha la más afectada por esta enfermedad. 24 pacientes lograron consolidación de la pseudoartrosis, después de varios procedimientos quirúrgicos, con una mediana de tiempo a la consolidación posterior a su último tratamiento de 10,1 meses. El tratamiento mas realizado fue el aloinjerto estructural y las principales complicaciones fueron la deformidad angular y la discrepancia de longitud.

DISCUSION

Esta es una patología de altísima complejidad, que requiere una aproximación multidisciplinaria y varios tratamientos en orden a lograr la consolidación de la tibia y con una alta frecuencia de complicaciones ortopédicas. Se requieren más estudios que aborden la problemática de estos pacientes.

Palabras claves: Pseudoartrosis, Anormalidad congénita, Fijación externa, aloinjerto estructural, Transplante homólogo.

ABSTRACT

INTRODUCTION

Congenital pseudarthrosis of the tibia is a disease of low incidence, but with significant morbidity in patients affected by it. It is a challenge for the pediatric orthopedist because there is no consensus on its etiology and treatment. The difficulty in handling, is in obtaining and maintaining union or consolidation and simultaneously provide a functional limb. The purpose of this study is to describe the results in the management of this disease in the Roosevelt Children's Orthopedic Institute.

METHODOLOGY

A retrospective review that included all patients with this disease, between 1980-2010, an institution specializing in child orthopedics IV level.

RESULTS

In total 26 patients were found, with the right leg most affected by this disease. 24 patients achieved consolidation of pseudoarthrosis after several surgical procedures, with a median time to consolidate after their final treatment of 10.1 months. Treatment was conducted over the structural allograft and complications were the angular deformity and length discrepancy

DISCUSSION

This is a disease of high complexity, requiring a multidisciplinary approach and multiple treatments in order to achieve the consolidation of the tibia and with a high incidence of orthopedic complications. Further studies are needed to address the problems of these patients.

Key words: Pseudarthrosis (MeSH), Congenital Abnormality (MeSH), External Fixation (MeSH), Structural Allograft, Transplantation homologous (MeSH)

TABLA DE CONTENIDO

INTRODUCCIÓN.....	7
MARCO TEÓRICO	8
Etiología	8
Fisiopatología	9
Clasificación	9
Clínica.....	11
Tratamiento.....	12
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	17
JUSTIFICACION.....	18
OBJETIVOS	19
Objetivo General.....	19
Objetivos Específicos	19
METODOLOGÍA.....	20
Tipo de Estudio.....	20
Población y muestra	20
Población de referencia	20
Población de estudio.....	20
Criterios de Inclusión	20
Criterios de Exclusión	20
Materiales y métodos.....	21
Análisis Estadístico	21
Variables.....	22
Tabla 1. Tarjeta de variables.....	22
CONSIDERACIONES ÉTICAS	24
PRESUPUESTO.....	25
RESULTADOS ESPERADOS	26
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	27
RESULTADOS	28
Características demográficas de la población.....	28
Tabla 1.1 Características demográficas de la población.....	28
Tabla 1.2 Hallazgos ortopédicos de los pacientes en la primera consulta.....	29
Tratamiento de los pacientes antes de su ingreso a Roosevelt	30
Tabla 2. Tratamiento de los pacientes antes de su ingreso a Roosevelt	30
Tratamientos realizados y complicaciones en los pacientes en el IOIR.....	31
Tabla 3 Tratamientos realizados y complicaciones en los pacientes en el IOIR....	31
Tabla 3.1 Primer tratamiento	32
Tabla 3.2 Segundo tratamiento.....	32
Tabla 3.3 Pacientes con más de tres tratamientos realizados	33
Tabla 4 Estado final de los pacientes con Pseudoartrosis congénita de la tibia en el IOIR.....	34
Tabla 4.2 Consolidación	35
DISCUSION.....	36
CONCLUSIONES.....	39
REFERENCIAS	40
ANEXOS	42

INTRODUCCIÓN

La pseudoartrosis congénita de la tibia es una patología rara en ortopedia infantil y una de las enfermedades más controvertidas con respecto a su etiología y tratamiento (9). La dificultad en el manejo, esta en obtener y mantener unión o consolidación y simultáneamente proveer una extremidad funcional (3,9).

La diversidad de tratamientos propuestos, demuestra que aún no se cuenta con un manejo definitivo, y con frecuencia lo que se obtiene después de un tratamiento prolongado y complicado, es una extremidad corta, distrófica, angulada e inestable. El objetivo primario de los diversos tratamientos es obtener la unión en el foco de pseudoartrosis (9). Algunos autores sugieren que el éxito en el tratamiento de la pseudoartrosis congénita de la tibia en el niño solo se podía conocer realizando un seguimiento del paciente hasta la madurez (1,4). La mayoría de las veces la pseudoartrosis se presenta en la primera década de la vida y se caracteriza por una deformidad en varo y Antecurvaturun de la tibia.

Las bases biológicas consideradas en la intervención quirúrgica incluye resección de la pseudoartrosis y puenteo de el defecto con una fijación estable. Estabilización intramedular, injerto vascularizado de peroné, tutor externo tipo ilizarov y aloinjerto estructural son los métodos mas frecuentes de tratamiento. Pero a pesar en la mejoría en las tasas de consolidación, el potencial de amputación en casos fallidos aun persiste(3).

En Colombia existe un número reducido de estudios sobre esta enfermedad y no existen datos que permitan concluir que tratamiento es el más adecuado, sin conocer complicaciones relacionadas y si los factores de riesgo informados en la literatura son consistentes con los encontrados en nuestra población (1,3).

El propósito de este trabajo es reportar los resultados obtenidos en los pacientes con pseudoartrosis congénita de la tibia manejados en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt en los últimos 30 años, describiendo si se presentó o no consolidación y tiempo a la consolidación desde el tratamiento y sus diferentes complicaciones

MARCO TEÓRICO

La pseudoartrosis congénita de la tibia aunque es rara, es una de las patologías más controvertidas en ortopedia infantil con respecto a su etiología y tratamiento. La dificultad en el manejo, esta en obtener y mantener unión o consolidación y simultáneamente proveer una extremidad funcional. Existe una gran multiplicidad de abordajes terapéuticos reportados que dificultan la evaluación y comparación de resultados. Boyd sugirió en 1982 que el éxito en el tratamiento de la pseudoartrosis congénita de la tibia en el niño solo se podía conocer realizando un seguimiento del paciente hasta la madurez (1,4).

La mayoría de las veces la Pseudoartrosis 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 y se caracteriza por una deformidad en varo y antecurvatum de la tibia.

La pseudoartrosis congénita de la tibia tiene una incidencia de un caso por 190.000 nacidos vivos, de acuerdo a lo descrito por Andersen (2). En el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt se han tratado en los últimos 30 años aproximadamente 26 pacientes con esta enfermedad.

Etiología

La etiología de la pseudoartrosis congénita de la tibia no es clara. Muchas teorías se han propuesto, incluyendo trauma intrauterino, fractura al nacimiento, desordenes metabólicos generalizados, y malformaciones vasculares. Basados en reportes de la literatura se ha visto el compromiso bilateral y familiar, y muchos investigadores han propuesto que la Pseudoartrosis tiene un compromiso familiar. El peroné esta afectado en un tercio de los pacientes (1, 2).

La relación entre Neurofibromatosis y Pseudoartrosis es bien conocida. Aproximadamente un 6% de los pacientes con neurofibromatosis tipo 1 desarrollan deformidad de la tibia; mientras que el 55% de los casos de pacientes con deformidad anterolateral y Pseudoartrosis están asociados a

Neurofibromatosis, es decir que la relación entre neurofibromatosis y Pseudoartrosis es del 40 al 80%.. La presencia de Neurofibromatosis no parece afectar la incidencia de consolidación. También se ha visto asociación con Displasia fibrosa.

Fisiopatología

Ippolito y cols (3), revisaron la patología de 24 pacientes con Pseudoartrosis y su correlación con los hallazgos clínicos y radiológicos. Y los autores encontraron que en el sitio de la Pseudoartrosis había un engrosamiento del periostio con formación de un anillo fibroso y proliferación de un tejido hamartomatoso circundante. Los principales cambios histopatológicos fue el crecimiento de una tejido anormal celular fibrovascular (3). Algunos autores refieren que la lesión primaria esta alrededor del tejido perióístico mas que en el hueso en si (3).

En un estudio multicéntrico, retrospectivo, con la serie de casos mas grande, publicado por la sociedad europea de ortopedia infantil (18), se recopiló la información de 320 pacientes tratados en 13 países, y se analizaron los especímenes patológicos de 23 pacientes, 16 de ellos asociados a neurofibromatosis tipo I. Los estudios histológicos de estos pacientes mostraron patrones similares, con la presencia de un tejido fibromatoso circundante en el periostio de las pseudoartrosis de tipo atrófico, endóístico en las de tipo quístico, y de localización mixta en los otros tipos de pseudoartrosis. La comparación histológica de los especímenes de pacientes con o sin neurofibromatosis no mostró diferencias. En esta serie se encontró que la enfermedad era ligeramente más frecuente en los niños que en las niñas, y el 54% tenía neurofibromatosis tipo I

Clasificación

Son varias las clasificaciones empleadas en la literatura según las características morfológicas de la enfermedad. El clasificar esta enfermedad genera confusión debido al carácter cambiante durante el crecimiento. Las clasificaciones más aceptadas en el mundo son las de Andersen (7), Boyd (6), y Crawford (8). Estos sistemas generalmente describen la apariencia

radiológica del hueso no tratado en el sitio de la pseudoartrosis, la presencia de fractura al nacimiento y el compromiso del peroné. De cualquier forma ninguno de estos sistemas de clasificación provee una guía específica para el manejo o es predecible en los resultados. En las tres se incluyen pseudoartrosis de tipo displásica, quística y atrófica o esclerótica. La mayoría de las veces al nacimiento el único signo es la angulación de la tibia en varo y antecurvatum. Más adelante se comienza a observar pequeños quistes en el canal medular, y entre el año y los cinco años se presenta fractura en la mayoría de los pacientes.

A continuación se describe las clasificaciones más usadas (6, 7, 8, 9):

CLASIFICACIÓN DE ANDERSEN

Tipo Displásico: la tibia presenta una disminución en su diámetro y algunas veces también el peroné, con esclerosis y obliteración parcial o total del canal medular.

Tipo Quístico: en esta forma de presentación el diámetro de la tibia y el peroné están levemente disminuidos. Se observan imágenes quísticas en el tercio distal de la tibia, con un contenido similar al de las lesiones de la displasia fibrosa

Tipo Tardío: en estos casos la pierna tiene una apariencia normal en los primeros años de vida. La extremidad afectada se hace un poco mas corta con el crecimiento, y con un trauma leve se presenta una fractura. Se establece la pseudoartrosis usualmente después de los cinco años

Tipo “pie equino varo”: la fractura está presente al nacimiento y la pierna tiene una marcada angulación en antecurvatum.

CLASIFICACION DE BOYD

Tipo I: Se presenta una deformidad angular en antecurvatum en la tibia al nacimiento o meses después, con un pequeño defecto por estrechez de la zona afectada. Puede asociarse a otra deformidad congénita.

Tipo II: Hay antecurvatum tibial en el nacimiento con deformidad en reloj de arena. En estos casos se presenta una fractura espontánea o con un trauma mínimo, generalmente antes de los dos años de edad. Los extremos óseos se

vuelven esclerosos, redondeados y con obliteración del canal medular. Este tipo está asociado con neurofibromatosis.

Tipo III: En esta variedad se desarrolla un quiste óseo, usualmente en la unión del tercio medio con el distal de la tibia. Se observa además una deformidad en antecurvatum, que puede estar presente antes o después de la fractura.

Tipo IV: En estos pacientes se presenta una zona esclerótica en la unión del tercio medio con el distal de la tibia, sin cambio en el diámetro óseo y el canal medular está obliterado en forma parcial o total. En este caso se produce una fractura parcial por “fatiga” del hueso escleroso, que termina extendiéndose y produciendo una fractura completa que genera la pseudoartrosis.

Tipo V: En este caso el peroné está comprometido con una alteración displásica y se desarrolla una pseudoartrosis de la tibia y/o el peroné.

Tipo VI: Se observa en estos casos un neurofibroma o schwannoma intraóseo, que puede o no terminar en pseudoartrosis.

CLASIFICACION DE CRAWFORD

Tipo I: En este tipo se observa una angulación de la tibia en antecurvatum y varo, con aumento de la densidad del canal medular.

Tipo II: Se encuentra deformidad en antecurvatum y varo con aumento del diámetro del canal medular y un defecto tabicado en la zona endomedular.

Tipo III: Se presenta en estos casos una angulación en antecurvatum con la presencia de una lesión quística. Esta lesión puede representar la curación de una fractura previa.

Tipo IV: Hay una deformidad igual a las anteriores, con fractura, quiste o franca pseudoartrosis.

Clínica

La pseudoartrosis congénita de la tibia está caracterizada por una angulación antero lateral de la tibia. Esta inclinación combinada con una disminución del crecimiento de la tibia distal, resulta en acortamiento de la extremidad.

La deformidad antero lateral puede ser notada al nacimiento. La deformidad es una prominencia apical en la pierna en el plano sagital y frontal.

Si se presenta una fractura, la movilidad en el sitio de la pseudoartrosis es evidente. Cuando hay signos de neurofibromatosis presentes, el diagnóstico es más directo. El pie de la extremidad afectada puede ser normal o ligeramente más pequeño que el contralateral.

Tratamiento

El tratamiento de la pseudoartrosis congénita de la tibia es un reto y ha generado múltiples alternativas quirúrgicas en los últimos 50 años. En las décadas anteriores, alrededor del 50% de los pacientes tratados por esta patología terminaban en amputación de la pierna (10,11) después de múltiples cirugías, en promedio 4.7 procedimientos por paciente, mientras que con los tratamientos actuales se obtiene la consolidación en más del 85% de los pacientes con un promedio de 1.8 cirugías (12, 13). El objetivo primario de este es obtener y mantener la consolidación o unión mientras se minimiza la deformidad angular (1). El uso de un brace o férula antes de que la fractura ocurra es lo principal de tratamiento temprano. Este uso está recomendado todo el tiempo con el apoyo y se continúa hasta la madurez esquelética. El alineamiento anatómico de la extremidad debe estar controlado para evitar fracturas, y después de cirugía el brace también juega un papel complementario en el tratamiento.

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. Las consideraciones biológicas básicas en el tratamiento quirúrgico incluyen resección de el foco de la pseudoartrosis, realizar un puenteo óseo biológico de el defecto con fijación estable, y corrección de cualquier deformidad angular.

Tratamiento no Quirúrgico

El tratamiento no quirúrgico tiene una indicación muy reducida por el alto índice de fractura y posterior pseudoartrosis en los diferentes tipos de enfermedad. Consiste en el uso de una ortesis para prevenir la fractura, con el propósito de observar la evolución durante los primeros años de vida. A pesar del uso de la

ortesis, el paciente puede presentar una fractura por estrés por lo que se recomienda un control frecuente (1, 9).

La decisión de postergar el tratamiento quirúrgico se fundamenta en el reporte de algunos autores (12) sobre el alto índice de fracaso del procedimiento realizado antes de los 3 años de edad. Por el contrario, Joseph y colaboradores (13) observaron en la revisión de una serie de 26 pacientes, 13 operados antes de los 3 años de edad mediante resección de la lesión, colocación de clavo endomedular e injertos óseos, una consolidación en 12 (92%), mientras que en 7 pacientes intervenidos después de los 3 años de edad con la misma técnica quirúrgica, solo cinco (71%) consolidaron, y con mas acortamiento de la extremidad. Con esto hallazgos concluyeron que no hay razón para postergar la cirugía.

Tratamiento Quirúrgico

El tratamiento quirúrgico de la pseudoartrosis congénita de la tibia se fundamenta en dos principios: biológico y mecánico. El principio biológico hace referencia a la resección de la totalidad del tejido hamartomatoso, tanto óseo como blando, hasta delimitar bordes totalmente libres de lesión, bien vascularizados. El principio mecánico se refiere a la estabilización de la diáfisis tibial para evitar la reabsorción de los injertos y así favorecer la consolidación (4, 9).

Además, se debe buscar que el control de la enfermedad se obtenga con el mínimo de procedimientos quirúrgicos y con una buena funcionalidad.

Alternativas de tratamiento quirúrgico:

Clavo intramedular e implantación de injerto óseos

La estabilización intramedular de la pseudoartrosis congénita de la tibia fue introducida por Charnley en 1956 mediante un clavo que atravesaba el tobillo para dar mayor estabilidad al fragmento distal de la tibia (12). Este método ha sido recomendado como primera línea de tratamiento quirúrgico en pseudoartrosis congénita de la tibia con aceptables resultados (7, 12, 13). Este provee estabilidad, consolidación y previene fractura. Una de las ventajas de ésta cirugía es que es relativamente fácil de realizar, y también es menos difícil de llevar en el postoperatorio por el paciente comparados con otros

métodos de tratamientos como por ejemplo injerto vascularizados de peroné o fijación externa con tutor tipo ilizarov (16).

Muchos diseños de clavos endomedulares han sido utilizados en el tratamiento de pseudoartrosis congénita de la tibia, como lo es el clavo telescopado, el se fija en sus bordes terminales en la epífisis, y va ganando longitud mientras el niño crece (17). Aunque hay muchas técnicas quirúrgicas y estas son controversiales, estas coinciden en que se debe hacer una resección del tejido óseo anormal y de la periferia; y del peroné de ser necesario. Los resultados de este tipo de tratamiento han sido reportados en estudios retrospectivos. Andersen (12), realizó un reporte de 10 pacientes con un seguimiento a 6 años y 9 paciente consolidaron. Sin embargo, 5 de los 9 pacientes presentaron refractura.

Con el tratamiento anterior los diferentes autores muestran un porcentaje de consolidación del 90 al 100%, pero con frecuencia acortamiento y rigidez de la articulación del tobillo (7, 9).

Aloinjerto Estructural

El uso de aloinjerto estructural intercalar para reemplazar el defecto tibial que queda un vez resecado el foco de la pseudoartrosis nace de la experiencia en el tratamiento de los tumores óseos malignos de los huesos largos (18). En el Instituto Roosevelt se inició el uso de aloinjerto intercalar estructural desde aproximadamente 1990; y hasta antes del desarrollo de esta técnica la probabilidad de amputación por esta enfermedad era cercana al 50%, muy semejante a las de otras series (9, 11). El procedimiento de inserción del aloinjerto estructural se practica por un abordaje antero lateral amplio, centrado sobre la lesión. Se reseca la totalidad de la pseudoartrosis, incluyendo el periostio, tejido blando circundante y la fibrosis de cirugías previas, hasta dejar un lecho vital con una buena vascularidad. Se recanalizan los extremos óseos y se verifica la vitalidad en los canales medulares. Se alinean los fragmentos y se mide la longitud del defecto y de los extremos óseo sanos de la tibia, buscando el máximo de longitud posible para el anclaje del injerto y para aumentar la zona de contacto garantizando consolidación y estabilidad de la osteosíntesis (9). El peroné se fija con un clavo intramedular y si es necesario se realiza aporte de injerto óseo. La extremidad se inmoviliza con una bota

larga de yeso con la rodilla en 30 grados de flexión durante 4 meses, yeso que se cambia cada dos meses hasta verificar con rayos X la consolidación del extremo proximal del injerto, y en este momento se cambia la inmovilización a una bota corta de yeso hasta la consolidación completa, y luego se utiliza ortesis de protección por dos años (9).

Las fractura del injerto se presenta en el 18% de los pacientes, pero es evitable si reprotége al paciente con una ortesis por lo menos durante los dos primeros años postoperatorios. Se presentan deformidades angulares diafisarias en el 18% de los casos y del tobillo en el 23 % (9, 18).

Uso de Fijador externo

El fijador externo tipo ilizarov en el tratamiento de la pseudoartrosis congénita de la tibia se difundió gracias a los trabajos de Ilizarov (19, 20). El foco se reseca previamente y se realiza compresión en la brecha (1). Cuando hay discrepancia de longitud se puede realizar una corticotomía proximal para realizar transporte óseo y distracción. Largas series de casos publicados hasta hoy han reportado tasas de consolidación del 60 al 100%, y el promedio de procedimientos fueron dos cirugías (19, 20).

El uso de los fijadores externos permite diferentes alternativas quirúrgicas asociadas para el control de la enfermedad, desde compresión del foco sin resección de la lesión, hasta la resección de la lesión, compresión del foco y osteotomía proximal para corrección de discrepancia de longitud.

En la literatura Colombiana los doctores Marin y Suárez (21) reportaron 7 pacientes tratados con la técnica de ilizarov, con resección de la lesión y corticotomía proximal de distracción, logrando consolidación en 6 casos y con un segundo procedimiento en el otro pacientes. Al momento de la publicación reportaron un seguimiento mínimo de seis meses después de retirado el fijador y anotan que hasta ese momento no se había presentado refractura.

En general se puede decir que el uso de fijadores en el tratamiento de esta enfermedad no tan solo ayuda a la consolidación la cual esta vista en un 90%, sino que también ayuda en la corrección de deformidades y el alargamiento simultaneo de la extremidad. Tiene como principal complicación el alto índice de refractura, 20 a 40% después de retirado el fijador.

Injerto Vascularizado de peroné

Los injerto vascularizados de peroné han tenido una amplia difusión en los últimos 15 años. Fue descrito por primera vez por Judet en 1978 (22). En esta técnica se puede usar el peroné ipsilateral, o el contralateral. Esto implica el trabajo de dos equipos quirúrgicos. La técnica incluye la realización de una angiografía preoperatoria de la extremidad donante y receptora, para evaluar el territorio vascular y definir los vasos a utilizar. Es un procedimiento completo, pero presenta una tasa de consolidación del 60 al 100% (23).

Otros

Finalmente la amputación es el último tratamiento disponible para el manejo de la pseudoartrosis congénita de la tibia, generalmente después de múltiples cirugías fracasadas, con extremidades con graves deformidades y acortamientos que implican una inadecuada función (11).

McCarthy (24), en un análisis de las indicaciones y técnicas de este procedimiento, establece como indicación la ausencia de consolidación después de tres o más cirugías, discrepancia significativas de la extremidad, alteración del potencial de crecimiento y largos periodos de tratamiento médico. En relación al número de cirugías, lo que importa es el estado funcional de la extremidad para continuar proponiendo otros tratamientos.

Sin duda el mejor resultado se obtiene con un tratamiento oportuno e individualizado para cada paciente, y protegiendo la extremidad con una ortesis durante unos años después de la cirugía (9).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Conocer los resultados de las diferentes técnicas de tratamiento en el manejo de pseudoartrosis congénita de la tibia en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt en los últimos 30 años, teniendo en cuenta una Cohorte de expuestos siendo estos pacientes con Pseudoartrosis congénita de la Tibia, y describir consolidación con los diferentes tipos de tratamiento y sus complicaciones.

JUSTIFICACION

Dado que la pseudoartrosis congénita de la tibia es una patología que presenta diversidad en cuanto a su enfoque y tratamiento; por medio de este trabajo queremos describir la experiencia en los últimos 30 años en el manejo de esta enfermedad en una institución especializada en ortopedia infantil a nivel nacional como lo es el Instituto de ortopedia Infantil Roosevelt, describiendo el manejo realizado a los pacientes, tiempo a la consolidación y complicaciones presentes.

Se ha observado a nivel de los países desarrollados una incidencia rara de la pseudoartrosis congénita de la tibia y poca literatura que hable de su manejo respectivo o de la estandarización de este. En Colombia no hay literatura sobre estudios que hablen de del tratamiento de esta enfermedad, y es necesario este tipo de investigación como base para el inicio del seguimiento de pacientes con pseudoartrosis congénita de la tibia con respecto a su tratamiento como de sus complicaciones

OBJETIVOS

Objetivo General

Describir los resultados del manejo de los pacientes con pseudoartrosis congénita de la tibia tratados en el Instituto de Ortopedia infantil Roosevelt con diferentes técnicas de tratamiento entre los años 1980 y 2010, describiendo tiempo a la consolidación y complicaciones.

Objetivos Específicos

- Describir las características sociodemográficas de la población de pacientes con diagnóstico de pseudoartrosis congénita de la tibia manejados en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.
- Establecer la existencia o no de complicaciones en el tratamiento de pseudoartrosis congénita de tibia.
- Describir las complicaciones por tipo de tratamiento.
- Establecer los resultados de los pacientes que fueron tratados en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt con diagnóstico de pseudoartrosis congénita de tibia teniendo en cuenta tiempo a la consolidación y complicaciones.
- Establecer el número de tratamientos realizados en los pacientes con pseudoartrosis congénita de la tibia.

METODOLOGÍA

Tipo de Estudio

Estudio observacional descriptivo de tipo retrospectivo, en el cual se busca documentar la experiencia en el manejo de los pacientes pediátricos con diagnóstico de pseudoartrosis congénita de la tibia provenientes de un centro especializado en Ortopedia Infantil de la ciudad de Bogotá entre 1980 y 2100, lo cual permitirá generar preguntas de investigación pertinentes a nuestro medio con respecto a esta patología y ser referentes en estudios de otros investigadores.

Población y muestra

Población de referencia

Pacientes que consultaron al Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt con diagnóstico de pseudoartrosis congénita de la tibia, intervenidos en el periodo de 1980 al 2010.

Población de estudio

Pacientes menores de 16 años con diagnóstico de pseudoartrosis congénita de la tibia, que fueron manejados en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt entre el periodo de 1980 al 2010, y que cumplan con los siguientes criterios:

Criterios de Inclusión

- Paciente menores de 16 años que consultaron el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt, con diagnóstico de pseudoartrosis congénita de la tibia con o sin tratamiento previo entre el periodo de 1980 al 2010.

Criterios de Exclusión

- Pacientes sin control radiográfico a los 12 meses de seguimiento de su condición.
- Muerte no relacionada con el tratamiento dentro de un periodo menor a 12 meses.

Materiales y métodos

Se buscarán las historias clínicas de todos los pacientes con diagnóstico de pseudoartrosis congénita de la tibia del Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt en el periodo comprendido entre 1980 y 2010.

Para la recolección de datos se utilizarán formatos elaborados por los autores (ver anexos) y se realizará una base de datos teniendo en cuenta las variables demográficas y clínicas.

Posteriormente se analizará la información obtenida mediante análisis estadístico y se describirán los hallazgos encontrados.

Análisis Estadístico

Este es un estudio descriptivo sin prueba de hipótesis en el cual se busca determinar en una cohorte retrospectiva de pacientes con Pseudoartrosis Congénita de la Tibia la efectividad de varias técnicas de tratamiento para lograr la consolidación de la tibia.

Las variables discretas serán analizadas por medio de frecuencias y porcentajes; y las variables continuas por medidas de tendencia central y de dispersión; estratificándolas por la técnica a la cual fue sometido el paciente, teniendo como desenlace principal la consolidación de la tibia a los 12 meses posterior a la última intervención de tratamiento

En una hoja de cálculo de Excel se consignaran las variables de esta investigación para ser analizadas con paquete estadístico SPSS versión 15.0.

Variables

Se tomaran en cuenta la edad en el momento del diagnóstico, la clasificación de la enfermedad según Boyd, tiempo de consolidación desde el último tratamiento, número de tratamientos aplicados a cada paciente, Asociación con otras enfermedades y complicaciones de los tratamientos

Las variables las dividiremos en 4 categorías:

- I. Datos generales: edad en años cumplidos en el momento del diagnóstico y sexo
- II. Clasificación de la enfermedad según clasificación de Boyd
- III. Tiempo de consolidación según el tratamiento
- IV. Antecedentes médicos: antecedentes patológicos, asociación con otras enfermedades como Neurofibromatosis y Displasia Fibrosa
- V. Complicaciones según el tratamiento: tempranas y tardías

Tabla 1. Tarjeta de variables

VARIABLE	NATURALEZA / TIPO / ESCALA	CODIFICACIÓN
Edad	Cuantitativa / continua / de razón	Años cumplidos
Género	Cualitativa / discreta / nominal, dicotómica	1. Masculino 2. Femenino
Extremidad afectada	Cualitativa/discreta/nominal	1. Derecha 2. Izquierda 3. Bilateral
Antecedentes 1. Neurofibromatosis 2. Displasia Fibrosa	Cualitativa / discreta / nominal, dicotómica	1. Si 2. No
Tipo de tratamiento 1. Injerto vascular de peroné 2. Aloinjerto estructural 3. EEM mas injerto óseo 4. Fijador externo 5. Tratamiento ortopédico	Cualitativa / discreta / nominal	1. Injerto vascular de peroné 2. Aloinjerto estructural 3. EEM mas injerto óseo 4. Fijador externo 5. Tratamiento ortopédico

Consolidación	Cualitativa / discreta / nominal, dicotómica	1. Si 2. No
Tiempo de Consolidación	Cuantitativa / continua / de razón	Tiempo en meses desde el inicio del tto hasta la aparición de 3 corticales en la Rx AP y lateral
Complicaciones Tempranas 1. Infección	Cualitativa / discreta / nominal, dicotómica	1. Si 2. No
Complicaciones tardías 1. Deformidad residual: tibial y congruencia articular 2. Discrepancia 3. Limitación funcional 4. Refractura	Cualitativa / discreta / nominal	1. Deformidad residual: tibial y congruencia articular 2. Discrepancia 3. Limitación funcional 4. Refractura
Hallazgos anatomopatológicos 1. Fibrosis	Cualitativa/discreta/nominal	1. Si 2. No
Número de Intervenciones practicadas	Cualitativa/discreta/ordinal	Una, dos, tres, etc.
Amputación	Cualitativa / discreta / nominal, dicotómica	1. Si 2. No

CONSIDERACIONES ÉTICAS

De acuerdo a la resolución 8430 de 1993, este estudio se considera sin riesgo, debido a que únicamente se revisaran las historias clínicas de pacientes con esta enfermedad que fueron tratados en el Instituto Roosevelt; por lo que no requiere consentimiento informado, sino aprobación por parte del comité de ética de la institución. Adicionalmente se guardará en todo momento la confidencialidad de los pacientes que serán incluidos en esta investigación y en la base de datos no se incluirán nombres o identificación de los mismo.

PRESUPUESTO

RUBROS	TOTAL
RECURSO HUMANO	\$ 9.618.000
OTROS EQUIPOS	\$ 3.000.000
SOFTWARE	\$ 1.500.000
MATERIALES	\$ 1.000.000
SALIDAS DE CAMPO	\$ 1.600.000
MATERIAL BIBLIOGRÁFICO	\$ 1.500.000
PUBLICACIONES Y PATENTES	\$ 2.000.000
ADMINISTRACION	\$ 1.010.900
TOTAL	\$ 21.228.900

RESULTADOS ESPERADOS

Fortalecimiento de la apropiación social del conocimiento

RESULTADO/PRODUCTO ESPERADO	INDICADOR	BENEFICIARIO
Publicación de resultados obtenidos mediante la actual investigación	Artículo científico	La comunidad académica nacional e internacional
Divulgación de la información a la comunidad científica.	Presentación de los resultados de la investigación en eventos científicos	Facultades de medicina, Instituciones prestadoras de servicios de salud, aseguradoras.

Fortalecimiento de la comunidad científica

RESULTADO/PRODUCTO O ESPERADO	INDICADOR	BENEFICIARIO
Formación de recurso humano a nivel de pregrado y posgrado	Trabajos de grado sustentados y aprobados	Residentes del programa de Ortopedia y Traumatología
Consolidación de grupo de investigación registrado en Colciencias	Soportes y verificación	Los colaboradores del Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.

Transferencia de Resultados

La institución involucrada en la investigación es el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt, como supervisor del proceso y lugar en el cual se va a llevar a cabo la investigación. El equipo de investigación está conformado por colaboradores de la nómina del Instituto así como residentes del programa de Ortopedia y Traumatología bajo convenio docente asistencial.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	Agosto	Septiembre	Octubre	Noviembre	Diciembre
Anteproyecto					
Recolección de información					
Minería de datos y análisis de los mismos					
Redacción de documento final					
Revisiones preliminares y ajustes					
Envío a publicación					

RESULTADOS

Características demográficas de la población

El número total de pacientes con diagnóstico de pseudoartrosis congénita de la tibia manejados en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt entre 1980 y 2010 que cumplieron con los criterios de elegibilidad fueron 26 pacientes; de estos 14 fueron tratados previo a su ingreso al Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt (IOIR) en otras instituciones y la extremidad más frecuentemente comprometida fue la derecha con 15 casos (57.7%).

La mediana de edad en años en el momento de diagnóstico de pseudoartrosis congénita de la tibia en los niños fue de 2,0 años y la mediana de edad al momento de su primera consulta al Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt fue de 3.5 años. A 12 (46.2%) de los 26 pacientes se les hizo el diagnóstico inicial en el IOIR. **(Tabla 1.1)**

La mayoría de los pacientes fueron hombres (53.8%) y la mayoría residía fuera de la ciudad de Bogotá (53,8%).

En 16 pacientes (61.5%) se registro como antecedente Neurofibromatosis tipo I; en cuatro pacientes (15.4%) el antecedente de Displasia fibrosa y en seis pacientes (23.1%) no se registro ningún antecedente.

Tabla 1.1 Características demográficas de la población

Tabla 1.1 Características generales de los pacientes con Pseudoartrosis congénita de la tibia							
		Promedio	DS	Mediana	RIQ		N
					P25	P75	
Edad (años)*		2,3	1,9	2,0	1,2	2,9	26
Edad (años)**		4,7	3,9	3,5	1,9	7,3	26
Género		Frecuencia		%			
	Masculino	14	53,8%				
	Femenino	12	46,2%				
Ciudad de residencia							
	Bogotá	12	46,2%				
	otro	14	53,8%				
Antecedentes patológicos							
	Neurofibromatosis tipo I	16	61,5%				
	Displasia fibrosa	4	15,4%				
	Ninguno	6	23,1%				
	Total	26	100,0%				
Pierna comprometida							
	Izquierda	11	42,3%				
	Derecha	15	57,7%				

*Edad (años): Edad al momento del diagnóstico Pseudoartrosis congénita de la tibia

** Edad (años): Edad al momento de su primera consulta al Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt

Los hallazgos encontrados en la primera consulta de los pacientes en el Instituto de Ortopedia infantil Roosevelt tanto clínicos como radiográficos fue deformidad en el plano frontal en varo, presente en 21 pacientes (80.8%), con un ángulo de 20 grados (Rango intercuartílico – RIQ 10.0 - 30.0); y en el plano sagital deformidad en antecurvatum, presente en los 26 pacientes con una mediana de ángulo 40.0 (RIQ: 20.0 - 65.5) grados.

La mediana de discrepancia de longitud fue de 17.5mm, presente en 22 pacientes en la primera consulta en el IOIR.

La movilidad de la rodilla estaba presente en los 26 pacientes, pero solo en cinco de ellos se reporto el rango de movilidad el cual era desde 0 a 130 grados de flexión. La movilidad del tobillo reportada como completa en los 26 pacientes en la primera consulta, mostró un rango 20 grados de flexo-extensión.

La clasificación de los pacientes con pseudoartrosis congénita de la tibia según Boyd fue reportada solo en cinco pacientes, de los cuales uno (3.8%) presentaba una clasificación tipo II y cuatro pacientes (15.4%) una clasificación tipo V.

Tabla 1.2 Hallazgos ortopédicos de los pacientes en la primera consulta.

Tabla 1.2 Hallazgos ortopédicos de los pacientes con Pseudoartrosis congénita de la tibia en su primera consulta*						
	Promedio	DS	Mediana	RIQ		N
				P25	P75	
Ángulo Varo	20,4	10,7	20,0	10,0	30,0	13
Ángulo Antecurvatum	41,9	26,5	40,0	20,0	65,5	18
Discrepancia de longitud (mm)	24,9	19,8	17,5	10,0	30,0	22
	Frecuencia		%			
Deformidad angular (frontal)						
Varo	21	80,8%				
Valgo	5	19.2%				
Deformidad angular (sagital)						
Antecurvatum	26	100,0%				
Movilidad Rodilla						
Si	26	100,0%				
Movilidad Tobillo						
Si	26	100,0%				
Clasificación de Boyd						
Tipo II	1	3,8%				
Tipo V	4	15,4%				
Sin dato	21	80,8%				
Total	26	100,0%				

*Hallazgos obtenidos a partir de la primera consulta de los pacientes al Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt

Tratamiento de los pacientes antes de su ingreso a Roosevelt

De los 14 pacientes tratados previamente en otra institución, la mediana de edad en el primer tratamiento fue de 2.1 años. El tiempo transcurrido entre el diagnóstico y el primer tratamiento realizado presento una mediana de 0.2 meses (RIQ: 0.0-1.0). La mediana de tiempo desde el primer tratamiento hasta la remisión al Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt fue de 2.7 años (RIQ 1.9 - 5.6%). **(Tabla 2)**

El número de tratamientos realizados previo al ingreso a Roosevelt fue de 20, de los cuales ocho pacientes (57.1%) recibieron un solo tipo de tratamiento y seis pacientes (42.9%) recibieron dos tipos de tratamientos. La mayoría de estos tratamientos fue ortopédico (40%), seguido de seis procedimientos tipo aloinjerto estructural (30%), tres enclavijamiento endomedular con aporte de injerto óseo (15%) y dos procedimientos con fijación externa (10%).

Las complicaciones de estos tratamientos realizados fue refractura en nueve procedimientos (45%), discrepancia de longitud en 5 procedimientos (25%), deformidad tibial en un procedimiento (5%). No hubo complicaciones como osteomielitis, incongruencia articular y limitación funcional en los pacientes tratados previamente en otra institución.

Tabla 2. Tratamiento de los pacientes antes de su ingreso a Roosevelt

Tabla 2. Tratamiento y remisión realizado a los pacientes con Pseudoartrosis congénita de tibia previo a su manejo en el IOIR*							
		Promedio	DS	Mediana	RIQ	N	
					P25	P75	
Edad al primer tratamiento (años)		2,2	1,6	2,1	1,1	2,6	14
Tiempo desde el diagnóstico hasta el primer tratamiento (meses)		3,4	10,0	0,2	0,0	1,0	14
Tiempo desde el primer tratamiento hasta la remisión al IOIR* (años)		4,2	3,8	2,7	1,9	5,6	14
		Frecuencia		%			
Pierna comprometida	Derecho	8	57,1%				
Número de tratamientos realizados	1 tratamiento	8	57,1%				
	2 tratamientos	6	42,9%				
	Total	14	100,0%				
Tipo de tratamiento(s) realizado	Ortopédico	8	40,0%				
	EEM** mas injerto óseo	3	15,0%				
	Fijador externo	2	10,0%				
	Aloinjerto estructural	6	30,0%				
	Otros	1	5,0%				
	Total	20	100,0%				
Complicaciones de los tratamientos realizados	Deformidad tibial	1	5,0%				
	Discrepancia de longitud	5	25,0%				
	Sin complicaciones	5	25,0%				
	Refractura	9	45,0%				
	Total	20	100,0%				

*IOIR: Instituto Ortopedia Infantil Roosevelt

**EEM: Enclavijamiento endomedular mas injerto óseo

Tratamientos realizados y complicaciones en los pacientes en el IOIR

En cuanto al manejo de los pacientes en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt, la mediana de edad al primer tratamiento realizado en esta institución fue de 3.8 años (RIQ: 2.3 - 7.7). El tiempo entre la primera consulta en Roosevelt y la realización del primer tratamiento presento una mediana 1.4 meses (RIQ 0.4 – 4.1). La mediana del tiempo transcurrido entre el primer y segundo tratamiento fue de 12.8 meses, y entre el segundo y tercer tratamiento fue 25.8 meses. **(Tabla 3)**

De los 26 pacientes, a 12 se les realizó un solo tipo de tratamiento, a ocho pacientes dos tipos de tratamiento, a cuatro se les realizo tres tipos de tratamiento, y a dos pacientes se les realizó más de tres tratamientos en la institución.

Tabla 3 Tratamientos realizados y complicaciones en los pacientes en el IOIR

Tabla 3. Tratamiento(s) realizados y complicaciones de los pacientes con Pseudoartrosis congénita de tibia en el IOIR*						
	Promedio	DS	Mediana	RIQ		N
				P25	P75	
Edad al primer tratamiento (años)	5,4	4,0	3,8	2,3	7,7	26
Tiempo desde la consulta hasta el tratamiento (meses)	8,1	20,7	1,4	0,4	4,1	26
Tiempo entre el primer y segundo tratamiento (meses)	22,3	30,1	12,8	9,7	18,6	14
Tiempo entre el segundo y tercer tratamiento (meses)	28,1	19,5	25,8	0,0	30,5	6
Discrepancia de longitud (mm) del primer tratamiento	47,4	16,5	70,0	37,5	62,3	8
Número de tratamientos realizados	Frecuencia					
		%				
	1	12	46,2%			
	2	8	30,8%			
	3	4	15,4%			
	>3	2	7,7%			
Total	26	100,0%				

Primer tratamiento

A 15 pacientes se les realizó como primer tratamiento aloinjerto estructural, a cuatro pacientes tratamiento ortopédico, cinco pacientes fijador externo y dos pacientes se les realizo otro tipo de tratamiento.

Del primer tratamiento realizado en los 26 pacientes, seis no presentaron complicaciones. Las complicaciones presentes en los 20 pacientes fueron: una osteomielitis, seis deformidades tibiales en valgo, cuatro deformidades tibiales en varo, ocho deformidades en antecurvatum, una incongruencia articular y tres refracturas. **(Tabla 3.1)**

Tabla 3.1 Primer tratamiento

Tabla 3.1 Primer Tratamiento realizado y complicaciones de los pacientes con pseudoartrosis congénita de tibia en el IOIR*		
Tipo de primer tratamiento realizado	Frecuencia	%
Ortopédico	4	15,4%
EEM** mas injerto óseo	0	0,0%
Fijador externo	5	19,2%
Aloinjerto estructural	15	57,7%
Otros	2	7,7%
Total	26	100,0%
Complicaciones del primer tratamiento realizado	Frecuencia	%
Osteomielitis	1	3,4%
Deformidad tibial (valgo)	6	20,7%
Deformidad tibial (varo)	4	13,8%
Deformidad tibial (antecurvatum)	8	27,6%
Deformidad tibial (recurvatum)	0	0,0%
Incongruencia articular del tobillo	1	3,4%
Limitación funcional	0	0,0%
Refractura	3	10,3%
Sin complicaciones	6	20,7%
Total	29	100,0%

*IOIR: Instituto Ortopedia Infantil Roosevelt

**EEM: Enclavamiento endomedular mas injerto óseo

Segundo tratamiento

A 14 pacientes se les realizó un segundo tratamiento en el IOIR como manejo de la pseudoartrosis congénita de la tibia, de estos a 10 se les realizó manejo con aloinjerto estructural, a tres manejo con fijador externo, y a uno tratamiento ortopédico.

No hubo complicaciones en cuatro pacientes. Las complicaciones del segundo tratamiento presentes en 10 pacientes fueron 11: una osteomielitis, tres deformidades tibiales en valgo, una deformidad tibial en varo, dos deformidades tibiales en antecurvatum, una incongruencia articular del tobillo, y tres refracturas. (Tabla 3.2)

Tabla 3.2 Segundo tratamiento

Tabla 3.2 Segundo tratamiento realizado y complicaciones de los pacientes con Pseudoartrosis congénita de tibia en el IOIR*		
Tipo de segundo tratamiento realizado	Frecuencia	%
Ortopédico	1	7,1%
EEM** mas injerto óseo	0	0,0%
Fijador externo	3	21,4%
Aloinjerto estructural	10	71,4%
Otros	0	0,0%
Total	14	100,0%
Complicaciones del segundo tratamiento realizado	Frecuencia	%
Osteomielitis	1	6,7%
Deformidad tibial (valgo)	3	20,0%
Deformidad tibial (varo)	1	6,7%
Deformidad tibial (antecurvatum)	2	13,3%
Deformidad tibial (recurvatum)	0	0,0%
Incongruencia articular del tobillo	1	6,7%
Limitación funcional	0	0,0%
Refractura	3	20,0%
Sin complicaciones	4	26,7%
Total	15	100,0%

*IOIR: Instituto Ortopedia Infantil Roosevelt

**EEM: Enclavamiento endomedular mas injerto óseo

Pacientes con más de tres tratamientos realizados

Siete pacientes requirieron tres o más tratamientos en el IOIR. (Tablas 3 y 3.3). En total estos pacientes recibieron 10 procedimientos como tratamiento de la pseudoartrosis congénita de la tibia. Los tratamientos realizados fueron siete aloinjertos estructurales, dos fijadores externos, un enclavamiento endomedular y la complicación mas frecuentes fue la refractura. (Tabla 3.3)

Tabla 3.3 Pacientes con más de tres tratamientos realizados

Tabla 3.3 Sigüentes Tratamiento(s) realizados y complicaciones de los pacientes en el IOIR*		
Sigüentes tipos de tratamiento (3-5)		
	Frecuencia	%
Ortopédico	0	0,0%
EEM** mas injerto óseo	1	10,0%
Fijador externo	2	20,0%
Aloinjerto estructural	7	70,0%
Otros	0	0,0%
Total	10	100,0%
Complicaciones de los tratamientos 3-5 realizados		
	Frecuencia	%
Osteomielitis	0	0,0%
Deformidad tibial (valgo)	1	12,5%
Deformidad tibial (varo)	0	0,0%
Deformidad tibial (antecurvatum)	1	12,5%
Deformidad tibial (recurvatum)	0	0,0%
Incongruencia articular del tobillo	1	12,5%
Limitación funcional	0	0,0%
Refractura	3	37,5%
Sin complicaciones	2	25,0%
Total	8	100,0%

*IOIR: Instituto Ortopedia Infantil Roosevelt

**EEM: Enclavamiento endomedular mas injerto óseo

Estado final de los pacientes con Pseudoartrosis congénita de la tibia en el IOIR

De los 26 pacientes evaluados, dos no presentaron consolidación. A uno de ellos se le realizo una amputación transtibial, y el segundo esta actualmente programado para un nuevo procedimiento quirúrgico como tratamiento de su pseudoartrosis congénita de la tibia. El tiempo a la consolidación radiológica de los 24 pacientes que consolidaron presentó una mediana de 10.1 meses (RIQ 6.8 – 15).

La mediana de la discrepancia de longitud de los 26 pacientes a su egreso fue 30mm (RIQ 15.3 – 40). (Tabla 4)

Tabla 4 Estado final de los pacientes con Pseudoartrosis congénita de la tibia en el IOIR

Tabla 4. Estado final de los pacientes con Pseudoartrosis congénita de tibia en el IOIR*						
	Promedio	DS	Mediana	RIQ		N
				P25	P75	
Tiempo a la consolidación radiológica (meses)	12,4	8,0	10,1	6,8	15,0	24
Discrepancia de longitud (mm)	33,3	25,6	30,0	15,3	40,0	26
Consolidación radiológica		Frecuencia		%		
	Si	24	92,3%			
Procedimiento que llevó a consolidación						
	Ortopédico	1	4,2%			
	EEM** mas injerto óseo	0	0,0%			
	Fijador externo	6	25,0%			
	Aloinjerto estructural	16	66,7%			
	Otros	1	4,2%			
	Total	24	100,0%			
Integración del aloinjerto estructural						
	Si	16	100,0%			
Deformidad residual						
	Deformidad tibial (valgo)	7	35,0%			
	Deformidad tibial (varo)	4	20,0%			
	Deformidad tibial (antecurvatum)	9	45,0%			
	Deformidad tibial (recurvatum)	0	0,0%			
	Total	20	100,0%			
Hallazgos anatómo-patológicos						
	Anillo fibroso y tejido anormal celular fibrovascular	23	54,8%			

Del total de pacientes que consolidaron, 16 pacientes (66.7%) fueron manejados con aloinjerto estructural, seguido del fijador externo con seis pacientes (25%), el tratamiento ortopédico un paciente (4.2%) y orto tratamiento un paciente (4.2%).

En los 26 pacientes evaluados se presentaron 20 deformidades residuales: siete deformidades tibiales en valgo, cuatro en varo, y nueve deformidades en antecurvatum.

Los principales cambios histopatológicos fue el crecimiento de una tejido anormal celular fibrovascular. **(Tabla 4)**

El paciente que se manejó con tratamiento ortopédico presento tres complicaciones: dos deformidades angulares y una discrepancia de longitud. Los seis pacientes que se manejaron con fijador externo presentaron ocho complicaciones (cinco deformidades tibiales y tres discrepancias de longitud); y los 16 pacientes tratados con aloinjerto estructural presentaron 14

complicaciones (siete deformidades tibiales, seis discrepancias de longitud y una osteomielitis). Al final de estudio todos los pacientes estaban vivos.

(Tabla 4.1)

Tabla 4.1 Consolidación

Tabla 4.1 Tiempo a la consolidación y complicaciones de los pacientes que consolidaron según su último tratamiento							
Tiempo a la consolidación radiológica (meses)	Promedio	DS	Mediana	RIQ		N	
				P25	P75		
Ortopédico	1,9	N.A	1,9	N.A.	N.A.	1	
Fijador externo	14,5	10,9	10,8	8,7	14,3	6	
Aloinjerto estructural	12,6	6,9	10,7	7,8	16,2	16	
Otros	6,9	N.A	6,9	N.A.	N.A.	1	
Complicaciones	Deformidad tibial		Osteomielitis		Discrepancia de longitud		Total
	Frecuencia	%	Frecuencia	%	Frecuencia	%	
Ortopédico	2	12,5	0	0,0	1	9,1	3
Fijador externo	5	31,3	0	0,0	3	27,3	8
Aloinjerto estructural	7	43,8	1	100,0	6	54,5	14
Otros	2	12,5	0	0,0	1	9,1	3
Total	16	100,0	1	100,0	11	100,0	

DISCUSION

Los avances en la tecnología traen nuevas opciones de tratamiento para la pseudoartrosis congénita de la tibia. A pesar de los nuevo métodos de tratamiento, para el ortopedista infantil esta enfermedad es una de las mas difíciles de tratar (10, 15).

La etiología de la pseudoartrosis congénita de la tibia es desconocida, pero en muchos casos se ha visto asociada a Neurofibromatosis tipo I. Anderson describe este antecedente en sus series (7). Lo cual concuerda con lo encontrado en nuestro estudio, en los cuales se registro el antecedentes de Neurofibromatosis tipo I en el 61.5% de los pacientes. El identificar esta asociación en nuestro medio es importante porque puede guiar al ortopedista infantil y pediatra en el diagnostico y manejo oportuno de esta patología en los pacientes con este antecedente.

Al comparar este estudio con el publicado por la Sociedad Europea de Ortopedia Infantil, un estudio multicéntrico, retrospectivo tipo serie de casos, estos dos concuerdan con los resultados obtenidos en la histopatología, con la presencia de un tejido fibromatoso. También se encontró que la enfermedad era ligeramente mas frecuentes en niños que en niñas, y en ambos estaba presente el antecedente de Neurofibromatosis (5).

Los métodos de tratamiento para la pseudoartrosis congénita de la tibia tienen altas tasas de consolidación. En 1975, el injerto vascularizado de peroné fue uno de los primeros procedimientos introducidos por Taylor (22, 23). Muchos investigadores desde entonces han reportado su uso en el tratamiento de la pseudoartrosis congénita de la tibia con buenos resultados. Sin embargo en la serie reportada de pacientes manejados en el Instituto de Ortopedia infantil a ninguno se le realizo este tipo de tratamiento.

El fijador externo tipo ilizarov utiliza el concepto de compresión y distracción, y su vez realiza corrección de las deformidades presentes y corrección de la

discrepancia de longitud mientras se logra consolidación. Ilizarov (19), en 1971 utiliza por primera vez este procedimiento como tratamiento de la pseudoartrosis congénita de la tibia en 16 pacientes. En todos los casos se presentó consolidación inicialmente, con 5 refracturas en el primer y segundo año. Este autor consideró que la razón de la refractura fue deformidad residual no corregida. En nuestro estudio el procedimiento con tutor externo realizado en 6 pacientes llevo a la consolidación en la totalidad de los mismos y en ninguno se presentaron refracturas.

Se ha reportado en la literatura diferentes técnicas para lograr consolidación, y se encontró que la combinación de fijación externa tipo ilizarov asociado a reducción abierta y aporte de injerto fue una de las más exitosas en la serie de Ardionavo (11). En esta serie de pacientes no se realizó mas de un procedimiento simultáneamente.

Con respecto al tratamiento con enclavijamiento endomedular, Anderson (12) realizo un reporte de 10 pacientes con un seguimiento menor a 6 años, de los cuales 9 pacientes consolidaron. En nuestro estudio ningún paciente con este tratamiento llego a la consolidación, sin embargo previo a este tratamiento el paciente había recibido otras intervenciones que también fueron fallidas.

La amputación, aunque poco deseada, se realiza como tratamiento de la pseudoartrosis congénita de la tibia en pacientes con múltiples procedimientos quirúrgicos fallidos, donde la política de “seguir tratando” no es aceptada en ciertas circunstancias, por no lograr una extremidad funcional (3, 11).

Las indicaciones de amputación varían de caso a caso. Algunas indicaciones son: falla en lograr consolidación después de 3 tratamientos, discrepancia de longitud significativa (mayor de 5cm), pie no funcional, y un sufrimiento significativo del paciente para ser llevado a un nuevo tratamiento y a ser hospitalizado. En nuestro estudio se evidenció que un solo paciente requirió como tratamiento la amputación, posterior a 5 tipos diferentes de procedimientos, sin presentar consolidación a la edad de los 18 años, con gran discrepancia de longitud y limitación funcional.

Se encuentra que aun presente la consolidación en esta enfermedad, hay un problema muy grande presente como la discrepancia de longitud y correcto alineamiento de la extremidad.

Nuestros resultados muestran que la pseudoartrosis congénita de la tibia es una enfermedad de difícil manejo y a pesar que con las diferentes técnicas utilizadas actualmente se logra en un alto porcentaje consolidación, se requiere estudios a futuro que permitan evaluar cual es el mejor tratamiento para esta patología y con un menor número de complicaciones.

CONCLUSIONES

- Los pacientes que consultaron en los últimos 30 años al Instituto de Ortopedia infantil Roosevelt, requirieron en la mayoría de casos dos o mas tratamientos (72%) para lograr la consolidación de la pseudoartrosis congénita de la tibia.
- Hubo consolidación en el 92.3% de los pacientes, en un tiempo de 10 meses desde el último tratamiento.
- A partir de estos resultados, ya se tiene información que permita realizar estudios en nuestro medio que permitan comparar las diferentes técnicas de tratamiento para pseudoartrosis congénita de la tibia.

REFERENCIAS

1. Kelly L. Vander Have, MD. Robert N. Hensinger, MD. Michelle Caird, MD. Congenital Pseudarthrosis of the Tibia. Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons. 2008;16:228-236
2. Kjeld S. Andersen, MD. Hellerup Denmark. Congenital Pseudarthrosis of the Leg, Late Results. J Bone Joint Surg Am. 1976;58:657-662.
3. Ippolito E, Corsi A, Grill F, Wientroub S, Bianco P: Pathology of bone lesions associated with congenital Pseudarthrosis of the leg. J Pediatr Orthop B 2000;9:3-10
4. H.B Boyd, M.D., And F.P. Sage, M.D. , MEMPHIS, TENNESSEE. Congenital Pseudarthrosis of the Tibia. J Bone Joint Surg Am. 1958;40:1245-1379.
5. Wientroub S, Grill. Congenital Pseudarthrosis of the Tibia: part 1. European Pediatric Orthopaedic Society multicenter study of Congenital Pseudarthrosis of the Tibia. J Pediatr Orthop B 2000; 9 (1):1
6. Boyd HB: Pathology and natural history of congenital pseudarthrosis of the tibia. Clin Orthop Relat Res 1982;166:5-13.
7. Andersen KS: Congenital pseudarthrosis of the leg: Late results. J Bone Joint Surg Am 1976;58:657-662.
8. Crawford AH: Neurofibromatosis in children. Acta Orthop Scand Suppl 1986;218:1-60.
9. Rosselli, Duplat, Uribe. Ortopedia Infantil Editorial Médica Panamericana, 2005. Pseudoartrosis congénita de la tibia, Jose Ignacio Zapata. Capítulo 22, pág 252-65
10. Traub, Jeff A. M.D.; O'Connor, William M.D. *; Masso, Peter D. M.D. Congenital Pseudarthrosis of the Tibia: A Retrospective Review Journal of Pediatric Orthopaedics. 19(6):735, November/December 1999
11. ST Jacobsen, AH Crawford, EA Millar and HH Steel. The Syme amputation in patients with congenital pseudarthrosis of the tibia. J Bone Joint Surg Am. 1983;65:533-537.
12. Matthew B. Dobbs, Margaret M. Rich, J. Eric Gordon, Deborah A. Szymanski and Perry L. Schoenecker. Use of an Intramedullary Rod for Treatment of Congenital Pseudarthrosis of the Tibia. A Long-Term Follow-up Study. J Bone Joint Surg Am. 2004;86:1186-1197.
13. JK Baker, TE Cain and HS Tullos. Intramedullary fixation for congenital pseudarthrosis of the tibia. J Bone Joint Surg Am. 1992;74:169-178.

14. Charles E. Johnston, Congenital Pseudarthrosis of the Tibia : Results of Technical Variations in the Charnley-Williams Procedure. *J Bone Joint Surg Am.* 2002;84:1799-1810.
15. Benjamin Joseph, MS Orth, MCh Orth, V. V. J. Somaraju, Dip. N.B. (Orth), and Sanath Kumar Shetty, D Orth. Management of Congenital Pseudarthrosis of the Tibia in Children Under 3 Years of Age. *J Pediatr Orthop* 2003;23:740–746)
16. Joseph B, Mathew G: Management of congenital pseudarthrosis of the tibia by excision of the pseudarthrosis, onlaygrafting, and intramedullary nailing. *J Pediatr Orthop B* 2000;9:16-23.
17. Laidlaw AT, Loder RT, Hensinger RN: Telescoping intramedullary rodding with Bailey-Dubow nails for recurrent pathologic fractures in children without osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop* 1998;18:4-8
18. DR Clohisy and HJ Mankin. Osteoarticular allografts for reconstruction after resection of a musculoskeletal tumor in the proximal end of the tibia. *J Bone Joint Surg Am.* 1994;76:549-554.
19. RJ Velazquez, DF Bell, PF Armstrong, P Babyn and R Tibshirani. Complications of use of the Ilizarov technique in the correction of limb deformities in children. *J Bone Joint Surg Am.* 1993;75:1148-1156.
20. Isao Ohnishi, MD,* Wakyo Sato, MD,* Juntarou Matsuyama. Treatment of Congenital Pseudarthrosis of the Tibia A Multicenter Study in Japan. (*J Pediatr Orthop* 2005;25:219–224
21. Juan Marín*, Jaime Suárez. Tratamiento de la pseudoartritis congénita de tibia con la técnica de Ilizarov. *Revista Colombiana de Ortopedia y traumatología* 1997; 11(2):118-128
22. Konstantinos N. Malizos, MD, Charalampos G. Zalavras, MD, Panayotis N. Soucacos, MD. Free Vascularized Fibular Grafts for Reconstruction of Skeletal Defects. *J Am Acad Orthop Surg* 2004;12:360-369
23. AJ Weiland, AP Weiss, JR Moore and VT Tolo. Vascularized fibular grafts in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Bone Joint Surg Am.* 1990;72:654-662.
24. Mccarty, Richard E. M.D. Amputation for Congenital Pseudarthrosis of the Tibia: Indications and Techniques.[Report. *Clinical Orthopaedics & Related Research.* 166:58-61, June 1982.

ANEXOS

CRF 1 – CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LOS PACIENTES CON PSEUDIARTROSIS CONGENITA DE LA TIBIA

1. Código del evaluador
2. Código del paciente
3. Teléfono de contacto
4. Género
0 - Masculino
1 - Femenino
5. Fecha de Nacimiento (DD / MMM / AAAA)
6. Fecha de primera consulta en Roosevelt (DD / MMM / AAAA)
7. Fecha de Diagnostico inicial (DD / MMM / AAAA)
8. Miembro inferior Comprometido
0 – Derecho
1 – Izquierdo
2 – Bilateral
9. Lugar de Residencia del paciente
0 – Bogotá
1 – Otro municipio, especifique _____
10. Antecedentes patológicos personales
0 – No
1 – Neurofibromatosis tipo 1
2 - Neurofibromatosis tipo 2
3 – Displasia Fibrosa
4 – Otra, especifique _____
11. Antecedentes Familiares de importancia
0 – No
1 – Pariente en 1° de consanguinidad con Pseudoartrosis Congénita
12. Grados de deformidad angular en el plano frontal en la 1ra consulta (especificar grados)
0 – Varo
1 – Valgo
13. Grados de deformidad angular en el plano sagital en la 1ra consulta (especificar en grados)
0 – Antecurvatum
1 – Recurvatum
14. Discrepancia de longitud en la 1ra consulta (especificar en mm)
15. Movilidad de la rodilla en grados en la 1ra consulta
Flexión
Extensión
16. Movilidad del tobillo en grados en la 1ra consulta
Flexión
Extensión
17. Angulo femorotibial en grados en la 1ra consulta
18. Clasificación de Boyd
1 – Tipo I
2 – Tipo II
3 – Tipo III
4 – Tipo IV
5 – Tipo V
6 – Tipo VI

CRF 2.1 – PRIMER TRATAMIENTO DEL PACIENTE CON PSEUDOARTROSIS CONGENITA DE LA TIBIA FUERA DE ROOSEVELT (Únicamente para pacientes tratados inicialmente fuera de Roosevelt)

1. Código del Evaluador
2. Código del paciente
3. Fecha de Tratamiento (DD / MMM / AAAA)
4. Miembro inferior comprometido
0 – Derecho
1 – Izquierdo
5. Tipo de 1er Tratamiento
0 – Tratamiento ortopédico con férula
1 – Injerto vascularizado de peroné
2 – Enclavijamiento endomedular mas injerto óseo
3 – Fijador externo
4 – Aloinjerto estructural
5 – Otro, especifique _____
6. Tipo de 2do Tratamiento
0 – Tratamiento ortopédico con férula
1 – Injerto vascularizado de peroné
2 – Enclavijamiento endomedular mas injerto óseo
3 – Fijador externo
4 – Aloinjerto estructural
5 – Otro, especifique _____
7. Fecha de remisión a Roosevelt (DD / MMM / AAAA)
8. Complicaciones relacionadas con el tratamiento
0 – No
1 – Osteomielitis
2 – Deformidad residual: alineamiento femoro-tibial (especificar grados)
3 – Deformidad Tibial (especificar en grados)
4 – Incongruencia articular
5 – Discrepancia de longitud (especificar en mm)
6 – Limitación funcional
7 – Refractura
9. Movilidad de la rodilla en grados
Flexión
Extensión
10. Movilidad del tobillo en grados
Flexión
Extensión

CRF 2.2 – TRATAMIENTO DE PSEUDOARTROSIS CONGENITA DE LA TIBIA REALIZADO EN EL INSTITUTO ROOSEVELT

1. Código del evaluador
2. Código del paciente
3. Miembro inferior comprometido
0 – Derecho
1 – Izquierdo
- 4.1 Fecha del 1er tratamiento en Roosevelt (DD / MMM / AAAA)
- 4.2 Tipo de 1er tratamiento
0 – Tratamiento ortopédico con férula
1 – Injerto vascularizado de peroné
2 – Enclavijamiento endomedular mas injerto óseo
3 – Fijador externo
4 – Aloinjerto estructural
5 – Otro, especifique _____
- 4.3 Complicaciones relacionadas con el 1er tratamiento
0 – No
1 – Osteomielitis
2 – Deformidad residual: alineamiento femoro-tibial (especificar grados)
3 – Deformidad Tibial (especificar en grados)
4 – Incongruencia articular
5 – Discrepancia de longitud (especificar en mm)
6 – Limitación funcional
7 – Refractura
- 5.1 Fecha del 2do tratamiento en Roosevelt (DD / MMM / AAAA)
- 5.2 Tipo de 2do tratamiento
0 – Tratamiento ortopédico con férula
1 – Injerto vascularizado de peroné
2 – Enclavijamiento endomedular mas injerto óseo
3 – Fijador externo
4 – Aloinjerto estructural
5 – Otro, especifique _____
- 5.3 Complicaciones relacionadas con el 2do tratamiento
0 – No
1 – Osteomielitis
2 – Deformidad residual: alineamiento femoro-tibial (especificar grados)
3 – Deformidad Tibial (especificar en grados)
4 – Incongruencia articular
5 – Discrepancia de longitud (especificar en mm)
6 – Limitación funcional
7 – Refractura

6.1 Fecha del 3er tratamiento en Roosevelt (DD / MMM / AAAA)

6.2 Tipo de 3er tratamiento

- 0 – Tratamiento ortopédico con férula
- 1 – Injerto vascularizado de peroné
- 2 – Enclavijamiento endomedular mas injerto óseo
- 3 – Fijador externo
- 4 – Aloinjerto estructural
- 5 – Otro, especifique _____

5.3 Complicaciones relacionadas con el 3er tratamiento

- 0 – No
- 1 – Osteomielitis
- 2 – Deformidad residual: alineamiento femoro-tibial (especificar grados)
- 3 – Deformidad Tibial (especificar en grados)
- 4 – Incongruencia articular
- 5 – Discrepancia de longitud (especificar en mm)
- 6 – Limitación funcional
- 7 – Refractura

6. Movilidad de la rodilla en grados

Flexión

Extensión

7. Movilidad del tobillo en grados

Flexión

Extensión

CRF 3 – ESTADO FINAL DEL PACIENTE CON PSEUDOARTROSIS CONGENITA DE LA TIBIA

1. Código del evaluador
2. Código del paciente
3. Consolidación Radiológica
0 – No
1 – Si
4. En caso de consolidación radiológica dar fecha (DD / MMM / AAAA)
5. Deformidad residual
0 – No
1 – Si
6. Grados deformidad angular plano frontal
0 – Varo
1 – valgo
7. Grados deformidad angular plano sagital
0 - Antecurvatum
1 - Recurvatum
8. Discrepancia de longitud (especifique en mm)
9. En caso de tratamiento con Injerto de peroné vascularizado o Aloinjerto estructural, hubo integración biológica
0 – No
1 – Si
10. Requirió amputación
0 – No
1 – Si, especifique nivel _____
11. Estado al egreso
0 – Muerto
1 – Vivo
12. Hallazgos anatomopatológicos
0 – Anillo fibroso y tejido anormal celular fibrovascular
1 – No anillo fibroso y tejido anormal celular fibrovascular