

Elongación humeral en la acondroplasia

Presentación de un caso

ÁLVARO MURATORE y GONZALO MARTÍN VIOLLAZ

Hospital Británico, Buenos Aires, Argentina

Caso clínico

Una mujer de 21 años, con diagnóstico de acondroplasia clásica y antecedente de cirugías de elongación en ambos miembros inferiores, realizadas con éxito en el Hospital Garrahan, con una ganancia de 20 cm de estatura (10 cm de tibia y 10 cm de fémur), consultó sobre la posibilidad de elongar los miembros superiores.

Si bien deambulaba sin dificultad, le costaba realizar los quehaceres diarios, de higiene y de alimentación, sin contar con la importante asimetría del esquema corporal.

En el examen físico presentaba 1,10 m de altura, 45 kg, 18 cm de longitud en los brazos, 17,5 cm de longitud en los antebrazos y, como parámetro de longitud total, los pulgares alcanzaban las espinas ilíacas anterosuperiores (Fig. 1).

El rango pasivo de movilidad en los miembros superiores era limitado, reflejo de su patología de base (codos 10-110° FE, hombros 0-90° ABD) (Fig. 2).

La fuerza muscular no se hallaba afectada (M5) y era simétrica para todos los movimientos requeridos.

Radiográficamente se observaba un franco acortamiento en longitud en los huesos de los brazos y los antebrazos, con las características propias de la acondroplasia (Fig. 3).

Se planificó realizar la elongación de ambos húmeros utilizando fijadores monopolares del tipo HG® (Hospital Garrahan).

Técnica quirúrgica y resultados

Técnica

Paciente en decúbito dorsal bajo anestesia regional pleural en ambos miembros superiores y sedación. Se incluyeron en el campo quirúrgico ambos miembros superiores, realizando los procedimientos simultáneos con dos equipos quirúrgicos, lo que disminuyó el tiempo de cirugía.

Bajo control radioscópico se identificaron los sitios ideales de colocación de los clavos de Shantz. Se colocaron, previa divulsión de las partes blandas, tres clavos metafisarios proximales sobre la cara lateral del brazo y proximales al nivel de la osteotomía, y dos distales con especial cuidado por el trayecto del nervio radial. Luego del armado del tutor, se realizó la corticotomía humeral con técnica miniinvasiva. A los diez días de colocado el tutor se inició la elongación, a razón de 1 mm/día (0,5 mm cada 12 horas), según la tolerancia de la paciente y disminuyendo la velocidad ante la presencia de dolor. Se logró elongar 9,5 cm en ambos húmeros al sexto mes. Se suspendió la elongación por un vicio en varo del brazo izquierdo y se reintervino para realinear el fijador.

La paciente continuó el uso de los fijadores para lograr la consolidación firme de los focos de elongación por el término de 3 meses; el tutor se retiró al cumplir 9 meses de tratamiento. Para controlar la evolución de la elongación, se evaluó periódicamente la tolerancia de la paciente, y en forma mensual, mediante radiografías, el índice de consolidación, la estructura trabecular y la alineación ósea en los planos coronal y sagital.

Se entiende por índice de consolidación la razón entre el tiempo de distracción en días que se requiere para lograr un valor de longitud consolidada. En cuanto a la estructura trabecular, se realizó la evaluación subjetiva de la radiolucidez central (esperada 2 a 8 mm).^{1,2,4}

Recibido el 2-8-2010. Aceptado luego de la evaluación el 31-8-2010.

Correspondencia:

Dr. GONZALO M. VIOLLAZ
gmv_21@hotmail.com

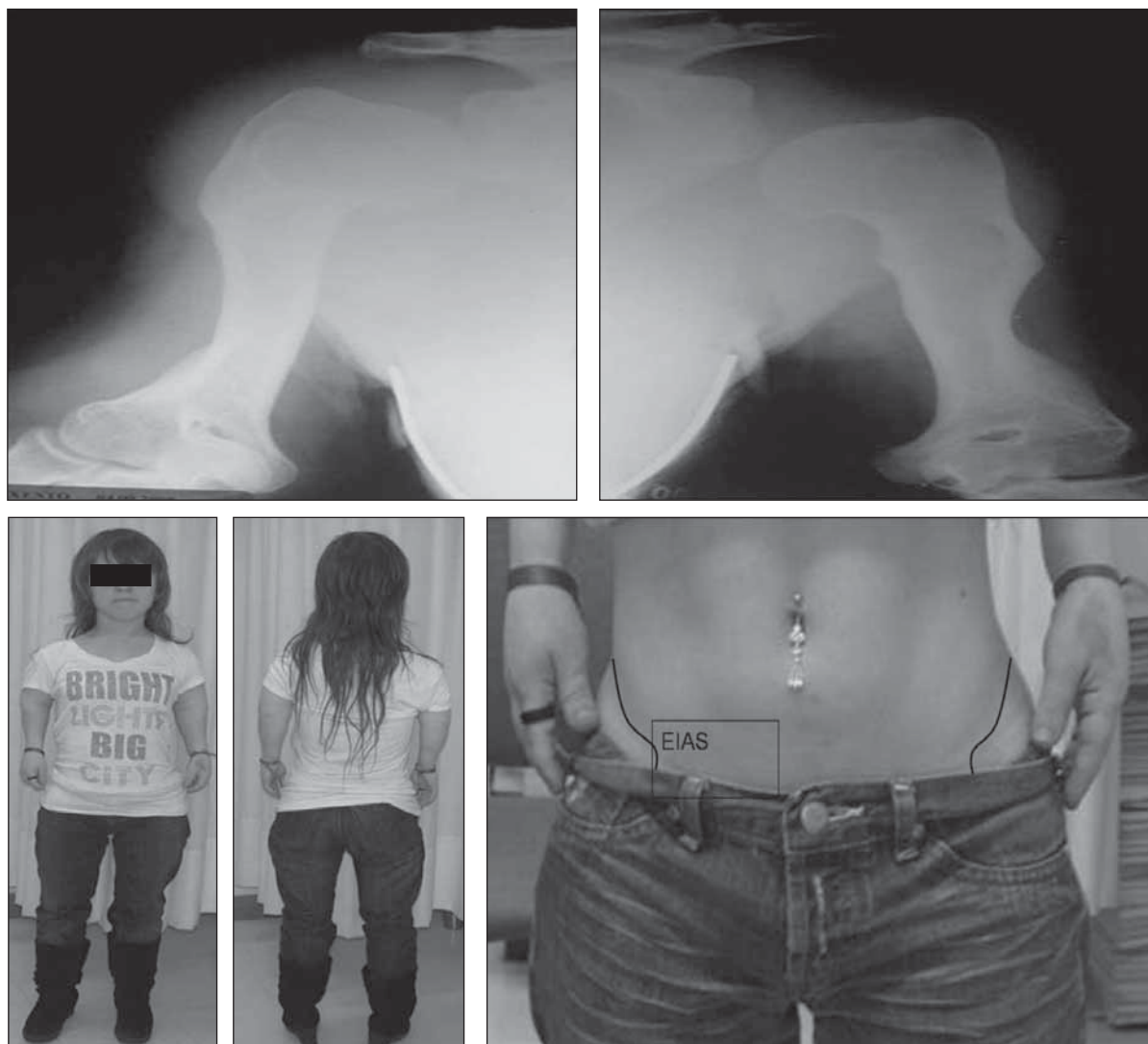


Figura 1. Esquema corporal y radiografías.



Figura 2. Amplitud de movimiento en los miembros superiores.

Resultados

Finalizado el tratamiento, la paciente posee los focos de elongación consolidados con una ganancia neta en longitud de 6,5 cm en ambos húmeros (con una pérdida neta de 3 cm

por incurvación compensada de la diáfisis) y con un cambio marcado en el esquema corporal. Asimismo, manifiesta un alto nivel de satisfacción, y está activa laboral y socialmente. La amplitud de movimiento de los codos se mantuvo y aumentó curiosamente la abducción a 180° (Fig. 4).

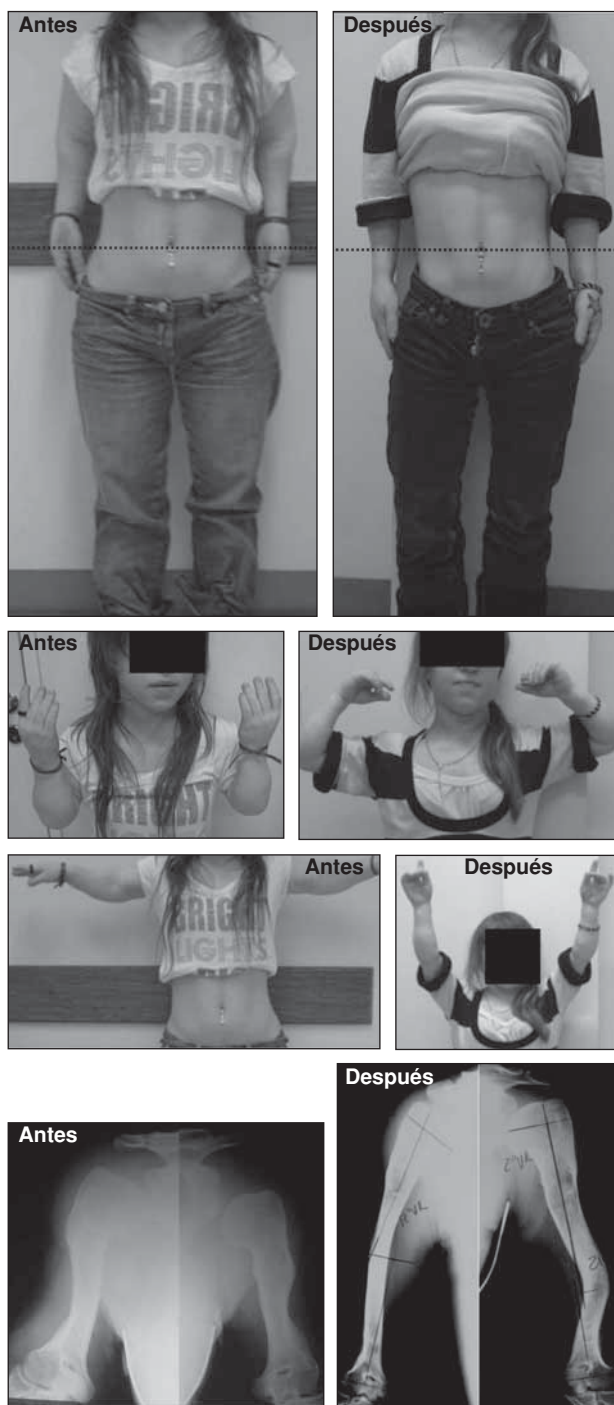


Figura 3. Resultado posoperatorio.

Se observaron como complicaciones a corto y largo plazo: neuropaxia motora del nervio radial desde la cirugía inicial, que revirtió sin tratamiento en 10 semanas; deseje en varo de 20°, que se resolvió con la reintervención al sexto mes y dejó como secuela un acortamiento de la elongación final de 3 cm.

Como escala objetiva estética y funcional se utilizó la propuesta por Cattaneo⁶ (Tabla 1).

El resultado estético es excelente en el brazo derecho, con una discrepancia entre los miembros menor de 3 cm, sin angulación, y con una cicatriz aceptable; en el brazo izquierdo, el resultado es bueno, debido a una angulación residual neta de 3° en varo.

El resultado funcional en ambos miembros es excelente, con un cambio significativo respecto del preoperatorio.

Discusión

En 1878 Parrot acuñó el término acondroplasia (sin crecimiento de cartílago) para aplicar a las personas con enanismo clásico. Esta entidad constituye la causa de enanismo más común, con una prevalencia de 1 por cada 10.000 recién nacidos vivos y es una de las causas de condrodisplasia no letal más frecuentes.^{3,5,9}

Tiene un carácter genético autosómico dominante, sin predisposición racial. Se describió una alteración del genotipo en el factor de crecimiento fibroblástico 3 (FGFR-3), con un desarrollo epifisario retardado, pero morfológicamente normal. Como resultado se genera una alteración en la osificación endocranal, con una osificación membranosa normal.^{3,5,9}

El fenotipo característico incluye aumento del tamaño cefálico, puente nasal deprimido, lordosis lumbar acentuada y abdomen prominente, junto con baja estatura a expensas de los miembros cortos.^{3,5,9}

En los miembros superiores, se presentan micromielia rizomiélica, con hombros anchos, displasia cabeza-radio con disminución de la flexión de los codos y manos en tridente.^{3,9}

Actualmente se puede realizar el diagnóstico prenatal con ecografías en el tercer trimestre del embarazo.^{3,5,9}

El término callostasis por distracción fue acuñado inicialmente por Ilizarov para describir la osteogénesis entre dos superficies óseas separadas gradualmente luego de realizar una corticotomía.^{1,8} El área osteogénica rápidamente se remodela, tanto en forma macroscópica como microscópica, y es indistinguible del resto del hueso al final del tratamiento. Este procedimiento genera hueso por osificación intramembranosa en un promedio de 300 µm diarios en los adolescentes (seis veces mayor que la velocidad de mayor crecimiento endocranal en el fémur distal de los niños).^{2,4} Uno de los usos principales se halla en el tratamiento de defectos segmentarios de los huesos largos mediante el transporte óseo, o la elongación ósea. Inicialmente esta técnica se describió para los miembros inferiores utilizando fijadores externos circulares.^{1,8}

En la técnica original se utiliza un tutor externo circular. Estos, si bien logran una callostasis satisfactoria, son de difícil manejo intraoperatorio, conllevan mayor riesgo de lesiones neurovasculares por la transfixión de los alambres y requieren una curva de aprendizaje alta. Los montajes monoplanares conservarían los beneficios

mecánicos de la construcción, disminuyendo los riesgos de lesión al colocarlos.

El primer caso de elongaciones en el miembro superior lo describió Dick en 1978, quien utilizó un fijador externo de Wagner en un niño de 4 años con una secuela de artritis séptica de húmero proximal y 3 cm de discrepancia. El resultado fue muy bueno, con una discrepancia final de 0,2 cm y sin secuelas funcionales.⁷

La serie de casos más importante de la bibliografía occidental, hasta el momento, es la publicada por Cattaneo en 1990, con 43 elongaciones en 29 pacientes y un seguimiento promedio de 2,7 años. Dentro de ellos, 14 fueron acondroplásicos y se realizaron elongaciones bilaterales. El promedio de elongación fue de 9 cm en 8 meses, con resultados estéticos y funcionales buenos a excelentes. Las complicaciones precoces incluyeron tres neuropraxias del nervio radial y siete refracturas luego de retirado el fijador. Todas las complicaciones se resolvieron sin secuelas.⁶

Aronson, en un estudio experimental con perros, comparó macroscópica y microscópicamente elongaciones de tibia utilizando tutores circulares de Ilizarov y monoplanares. Observó una callostasis más lineal con el tutor de Ilizarov, mientras que en el grupo monoplanar existía, por regla, algún tipo de angulación, debido aparentemente a

Tabla 1

Resultado estético			
	Longitud	Angulación	Cicatriz
Excelente	Discrepancia < 3 cm	Nula	Aceptable
Bueno	Discrepancia 3-5 cm	< 10°	Hipertrófica
Malo	Discrepancia > 5 cm	> 10°	Queloides
Resultado funcional			
Excelente	Mejoría funcional comparativa al preoperatorio		
Bueno	Mínima disminución funcional comparativa al preoperatorio		
Malo	Importante desmejoría comparativa - daño neurológico permanente		

los distintos tipos de tensión generada, aunque igualmente se consiguió la osificación completa en ambos grupos, y en el mismo lapso. Cañadell realizó otro estudio experimental macroscópico y microscópico similar en fémures de 5 perros y 10 corderos y concluyó que el resultado conseguido mediante el uso de tutores monoplanares era aceptable y evitaba las complicaciones del tutor de Ilizarov.²

Bibliografía

1. **Aronson J.** The biology of distraction osteogenesis. In *Operative principles of Ilizarov. Fracture treatment, non union, osteomyelitis, lengthening, deformity correction*. Williams & Wilkins; 1991.
2. **Aronson J.** The histology of distraction osteogenesis using different external fixators. *CORR* 1989;241:106.
3. **Bailey J.** Orthopaedic aspects of achondroplasia. *J Bone Joint Surg Am* 1970;52:1285-301.
4. **Barquet A.** Bone transport with ASIF fixator. *J Orthop Traumatol* 1993;7.
5. **Baujat G.** Achondroplasia. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008;(22)1:3-18.
6. **Cattaneo R.** Lengthening of the humerus using the Ilizarov technique. *COOR* 1990;250:117-24.
7. **Dick H.** Humeral lengthening for septic neonatal growth arrest. Case report. *J Bone Joint Surg Am* 1978;60:1138-9.
8. **Ilizarov G.** Basic principles of transosseous compression and distraction osteosynthesis. *Orthop Traumatol Protez* 1971;32:7-9.
9. **Ponseti I.** Skeletal growth in achondroplasia. *J Bone Joint Surg Am* 1970;52:701-16.