

ALARGAMIENTO FEMORAL BILATERAL EN EL ENANISMO PRIMER CASO EN REPUBLICA DOMINICANA

- * Dr. Máximo Periche Eusebio
- * Dra. Elizabeth Vidal M.

Resumen

Presentamos el primer caso de elongación ósea de ambos muslos realizado en la República Dominicana en un caso de enanismo por acondroplasia, utilizando el método de la distracción con fijadores externos. Esta es una alternativa terapéutica que podemos ofrecer en nuestro país a todos los pacientes que padecen cualquier tipo de enanismo.

Alargamiento Femoral Bilateral

Acondroplasia

Abstract

We report the first case of bone elongation of the femurs shaft in achondroplasia by the distraction method with external fixation, in the Dominican Republic.

This is a therapeutic choice we can offer in our country to all people with different types of dwarfism.

Bilateral Femoral Elongation

Achondroplasia

INTRODUCCION

La acondroplasia es un trastorno del desarrollo en que resulta defectuosa la formación endocranal de los huesos largos del esqueleto y es el tipo más común de enanismo que existe. Se caracteriza por un desarrollo normal del tronco con un acortamiento anormal de las extremidades superiores e inferiores, presentando además rasgos faciales y craneales que lo diferencian claramente de otros tipos de enanismos.

En nuestra sociedad constituye un verdadero drama para los padres que han procreado un hijo acondroplásico debido a las alteraciones conductuales que habrán de surgir en el transcurso del desarrollo del niño en contacto con un medio que muchas veces se le tornará hostil.

El siglo XX advino con grandes esperanzas que hoy se han tornado en realidad para estos individuos. En el año 1905, el argentino Codivilla realizó por primera vez una elongación femoral en un paciente con discrepancia en miembros inferiores, valiéndose de una tracción esquelética luego de realizar una osteotomía oblicua de la diáfisis.

En los inicios de los años veinte; Magnuson y Putti modificaron esta técnica y reportaron nuevos casos. Putti había colocado un tipo de fijador externo telescopado, pero adolecía de ser inestable, correspondiéndole a Abbott y Grego mejorar dicho aparato y hacerlo más eficaz.

Anderson utilizó por primera vez alambres transfixiantes en un aparato dispuesto en cuadro, que luego Compere, en 1936, le introdujo la colocación de injertos de cresta iliaca.

Dos años más tarde, Hoffman, aportó su fijador externo lineal monopolar con tres clavos a cada extremo y barras deslizantes.

Fue utilizado por algunos años la osteotomía en Z propuesta años antes por McCarroll y después combinó con innovaciones propuestas por Anderson, Merle D'Aubigne y Dubouset, hasta que en 1951 Gavril A. Ilizarov de la Unión Soviética, revolucionó por completo la técnica al introducir su sistema de fijación externa anular logrando un salto definitivo en el año 1960 cuando presenta

* Ortopedistas especializados en el Hospital Ortopédico Nacional Docente Frank País, La Habana Cuba.
Trabajo Realizado en el Centro Clínico Quirúrgico, Dr. Piñeyro esq. Jonas Salk, Santo Domingo, R.D.

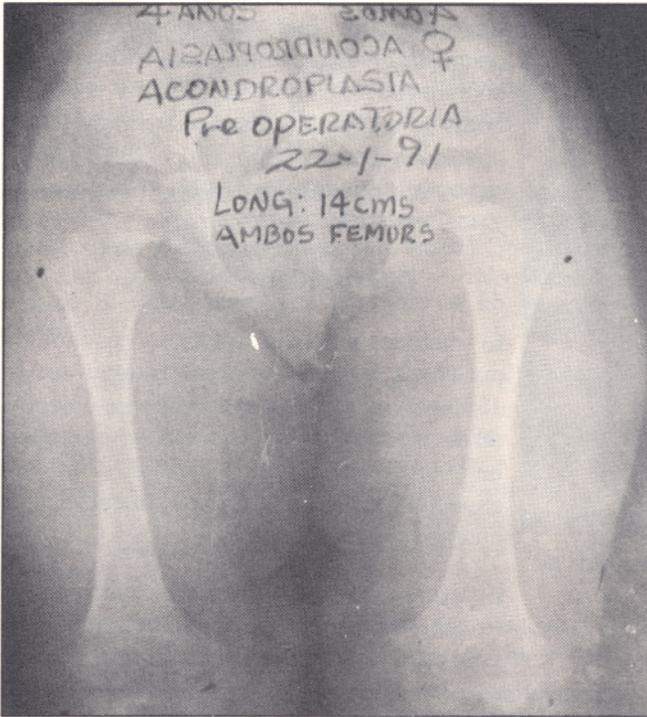


Fig. No. 1: Radiografía antes de la cirugía. La longitud de fémur desde trocanter mayor al extremo condilar es de 14 cm.

una serie de pacientes a los que le había hecho crecer hasta 20 y más centímetros y demostró la regeneración de los huesos tubulares largos por el método de la compresión-distracción. Otros autores soviéticos como Volkov, Thaschenko, Oganessian, Sivash y Kalnberz, entre otros, logran otros éxitos haciendo crecer enanos y miembros cortos.

En Latinoamérica, la vanguardia le corresponde a Cuba que desde los inicios de la década de los 70 viene desarrollando esta técnica y en donde se ha conseguido gran avance, hasta puede ofrecer varias modalidades de sistemas de fijación externa entre la que se destaca el sistema semianular del Profesor Rodrigo Alvarez Cambras.

CASO CLINICO

Paciente femenina de 4 años de edad que es llevada por sus padres a nuestra consulta por observarse baja talla y que ya había sido examinada por su Pediatra y un médico endocrinólogo.

A la inspección observamos niña de baja estatura con respecto al percentil de su edad,

acortamiento notable de ambos brazos y ambos miembros inferiores.

Su frente era discretamente prominente, su nariz tenía el puente deprimido y su mandíbula era moderadamente prognata, su tronco era de longitud adecuada pero se observaba una hiperlordosis lumbar. Las uniones costocondrales eran también prominentes. La punta de los dedos de las manos no sobrepasaban la línea trocanterica y el centro del cuerpo estaba por encima del ombligo, sus manos y pies eran cortos.

Al examen físico presentaba una talla de 84 cm.

La amplitud de movimientos articulares era completa y normal.

Su coeficiente intelectual era normal.

Al examen radiológico se observó:

- Imagen de mano en tridente en la configuración de los metacarpianos.
- Aumento del diámetro de los huesos largos con acortamiento en su longitud.
- Engrosamiento de las corticales con escotamiento de las epifisis de crecimiento y gran amplitud de las superficies articulares.
- Discreto varismo de ambas tibias.

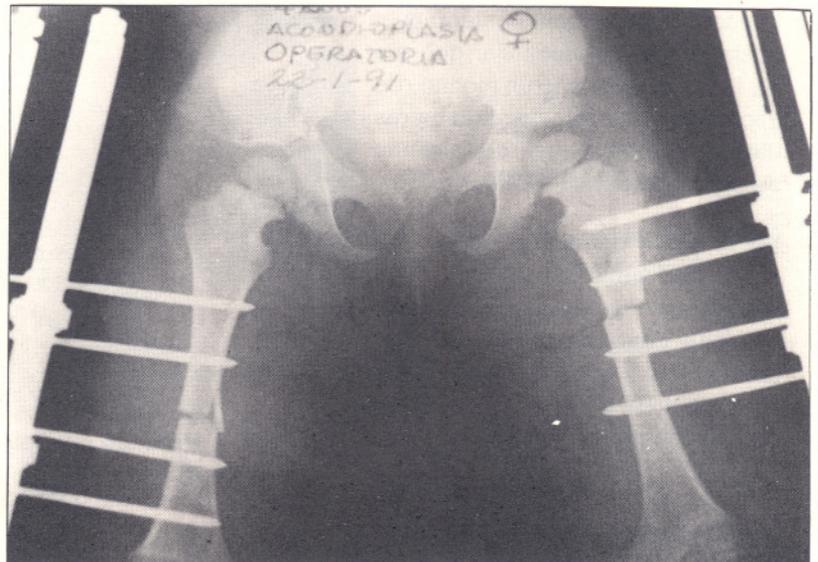


Fig. No. 2: Radiografía del transquirúrgico el día 22/01/91. Se realizó osteotomía transversa y colocación de ambos fijadores externos.

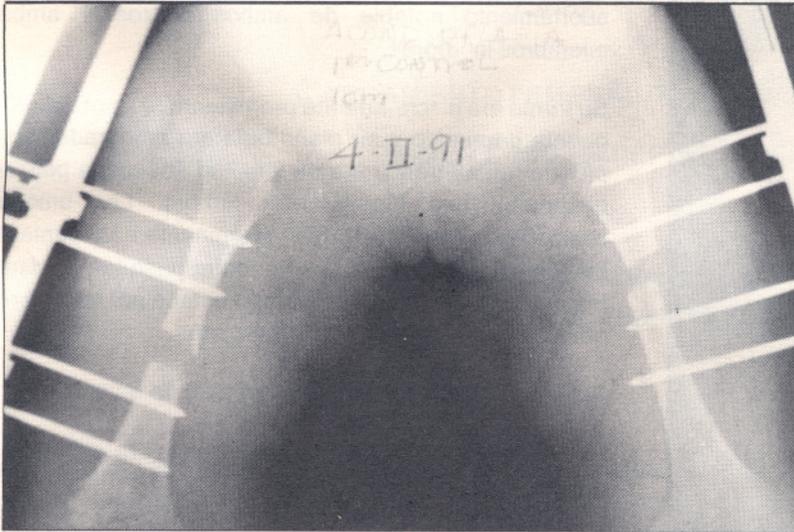


Fig. No.3 Radiografía al 10mo. día de haber empezado la distracción. Se ha elongado 10 mm.

Se comprueba que osteotomía se hizo completa dando distracción al foco y luego compresión. Se cierra la herida y a las 72 horas se empieza la distracción continua y dosificada a razón de un mm por día, se hace radiografía control a los 10 días de distracción y una mensual.

DISCUSION

El método de la distracción continua y dosificada establecido por Ilizarov desde 1960 ha variado poco y se impone, dejando atrás a todos los demás métodos utilizados anteriormente, rebasa inclusive todas las expectativas y pronósticos establecidos anteriormente.

El sistema RALCA desarrollado en el Hospital Ortopédico Nacional Docente Frank País de la Habana, Cuba, cuenta con una de

las mayores experiencias y de las más fructíferas en este tipo de proceder terapéutico. Su presentación es simple y proporciona un fácil manejo con

- Contorno pélvico interno que presenta aspecto de copa de champaña, aunque no tan clásico como en otros acondroplásicos.

No recogimos antecedentes familiares de casos parecidos.

TECNICA REALIZADA

Se midió la longitud de la diáfisis femoral desde el troncánter mayor hasta la línea intercondilar que era de 14 cm, y se diseñó un montaje de tipo doble monopolar usando barras distractoras diafisarias del sistema de fijación externa RALCA.

En el salón de operaciones, bajo anestesia general y todas las medidas preoperatorias se procede a insertar dos alambres de 3.5 mm. de diámetro y roscados de 240 mm de largo en la porción trocánterica de ambos femurs.

Una vez colocados estos alambres, se colocan dos más en la porción metadiafisaria distal de ambos huesos y luego de colocar ambas barras en cada muslo se realiza una osteotomía diafisaria tras abordar el hueso por una pequeña incisión lateral del muslo.

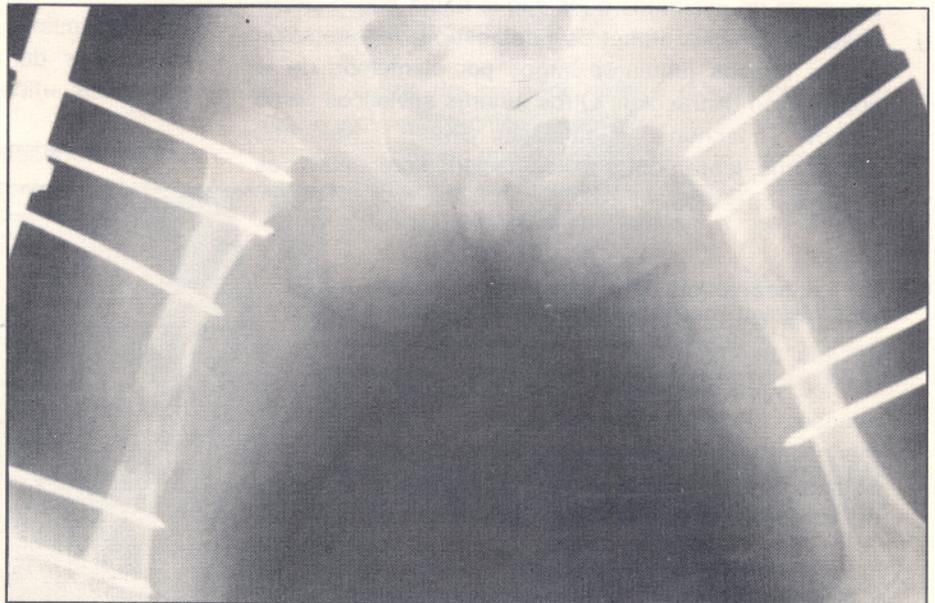


Fig. No. 4: Proceso de distracción en que se observa la trama ligeramente radiopaca del callo de neoformación que da la imagen de velo entre los extremos óseos diastasados

innovaciones que versatilizan su uso haciendolo en múltiples ocasiones más eficaz que sus predecesores cercanos.

En el caso que presentamos, la distracción empezó el día 26/1/91, cuatro días después de la operación y se terminó el día 6/5/91 consiguiéndose 16 cm del fémur derecho y 9.5 del izquierdo. Esto fue debido a que la osteotomía del

izquierdo fue hecha muy alta siendo tironeado por los músculos pelvitrocantéricos el fragmento proximal y por los aductores el distal, además esto impidió aprovechar todas las posibilidades del aparato. Esto también produce la incurvación que se observa en el fémur izquierdo.

Fue necesario colocar otro alambre en la porción proximal del fémur derecho luego de que uno de los alambres se partiera por un error de la madre al aplicar la distracción, debiéndose de sacar el partido y colocar otro en su lugar más duro de refuerzo. Este tiempo quirúrgico se aprovechó para realizar tenotomía de los aductores bilateralmente para quitarle presión a los alambres.

Todo el tiempo que duró la elongación se mantuvo a la niña sin apoyo y siempre en abducción de ambas caderas.

Finalmente el día 17/10/91 se le retiró de manera ambulatoria ambos aparatos.

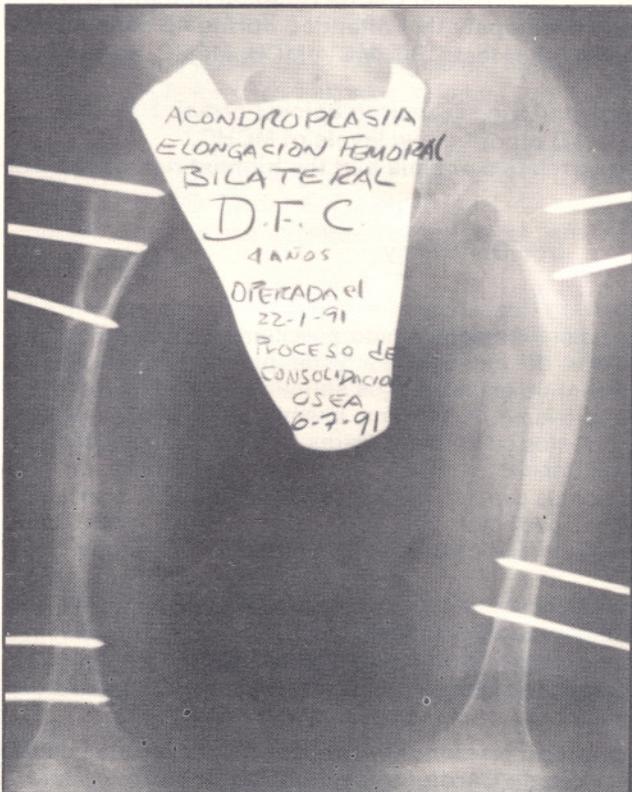


Fig. No.5: Se observan ambos huesos elongados y el callo de neoformación de 10 cm de longitud en proceso de consolidación.

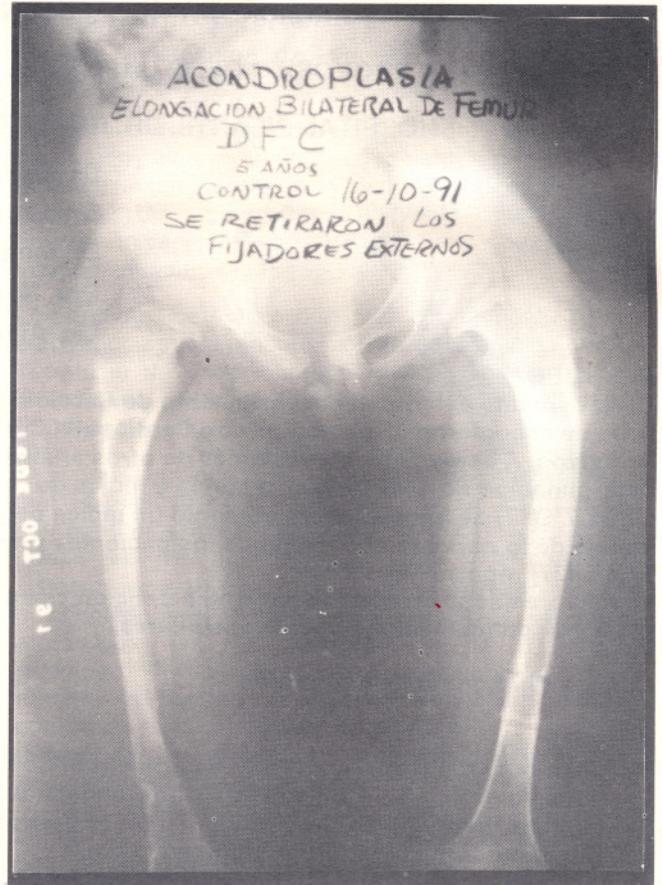


Fig. 6: Radiografía que muestra ambas diáfisis femorales elongadas en 10 cm., un día después de haberle retirado ambos fijadores.

En total la niña solo requirió 5 días de internamiento y el resto del seguimiento se le realizó en su casa.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

- Alvarez Cambras, R. Informe sobre un aparato de compresión-distracción diseñado en el Hospital Ortopédico Nacional Docente Frank País. La Habana, Cuba. 1979.
- Alvarez Cambras, R. Los fijadores distractores a planos múltiples, modelo RALCA. La Habana, Cuba. 1982.
- Barral, Pous, Ruano Gil, Suso Bergara. Atlas anatomotopográfico de las extremidades y las fijación externa anular. Barcelona, España. 1989.
- Kareem al Saddam, S. Resultados obtenidos en la Corticotomía y distracción de miembros inferiores con el fijador externo RALCA. Tesis postgrado H.O.N.D.F.P. La Habana, Cuba. 1988.

Tachdjian, M. Ortopedia Pediátrica.