

Seudoartrosis congénita de antebrazo asociada a luxación de radio proximal: tratamiento quirúrgico mediante antebrazo de un solo hueso

VICTORIA ALLENDE, J. JAVIER MASQUIJO

Departamento de Ortopedia y Traumatología Infantil, Sanatorio Allende, Córdoba

Recibido el 6-10-2014. Aceptado luego de la evaluación el 29-3-2016 • Dra. VICTORIA ALLENDE • vickyallende@yahoo.com

RESUMEN

La pseudoartrosis congénita de antebrazo es una entidad clínica rara que se asocia a habitualmente a neurofibromatosis de tipo 1. La lesión de ambos huesos del antebrazo asociada con luxación de la cabeza del radio es extremadamente inusual. Se presenta el caso de una niña de 8 años con neurofibromatosis de tipo 1 y pseudoartrosis de ambos huesos del antebrazo asociada a luxación de la cabeza del radio, que fue sometida a resección del cúbito distal, escisión amplia de la pseudoartrosis y reconstrucción mediante antebrazo de un hueso con placa. La primera cirugía fracasó y fue necesaria una revisión con retiro del implante, injerto óseo autólogo y fijación con enclavado endomedular. Tras la segunda cirugía, la niña tenía un antebrazo de un hueso estable, con un acortamiento de 7 cm. En el último control, 4 años después, no tiene síntomas y utiliza el miembro superior con una mínima limitación de la flexo-extensión de la muñeca. La reconstrucción mediante antebrazo de un hueso es una opción razonable para la pseudoartrosis de ambos huesos del antebrazo con luxación de la cabeza radial en niños. El procedimiento de salvataje produce un miembro superior estable, con una función satisfactoria de la muñeca y el codo.

Palabras clave: Congénita; pseudoartrosis; niños; antebrazo de un hueso.

Nivel de Evidencia: IV

CONGENITAL FOREARM PSEUDARTHROSIS ASSOCIATED WITH DISLOCATION OF THE RADIAL HEAD: SURGICAL TREATMENT WITH ONE-BONE FOREARM

ABSTRACT

Congenital forearm pseudarthrosis is a rare clinical entity which is often linked with neurofibromatosis type 1. Involvement of both bones associated with dislocation of the radial head is extremely rare, and few cases have been reported in the literature. We present a case of an 8-year-old girl with neurofibromatosis type 1 and pseudarthrosis of both forearm bones associated with dislocation of the radial head. She underwent resection of the distal ulna, excision of the pseudarthrosis, and a one-bone forearm procedure fixed with a plate. The first surgery failed to achieve bone union, and she required revision with bone grafting, plate removal, and intramedullary nailing. After the second surgery, she had a stable forearm that was shortened approximately 7 cm. At the last follow-up, 4 years postoperatively, the patient is asymptomatic, and

Conflicto de intereses: Los autores no declaran conflictos de intereses.

has a mild limitation of wrist flexion-extension. The one-bone forearm is a reasonable option for forearm pseudarthrosis with radial head dislocation in children. This salvage procedure produces a stable upper limb with a satisfactory wrist and elbow function.

Key words: Congenital; pseudarthrosis; children; one-bone forearm.

Level of Evidence: IV

Caso clínico

Comunicamos el caso de una niña de 8 años de edad con diagnóstico de neurofibromatosis de tipo 1. La paciente sufrió una fractura de antebrazo a los 6 años de edad y fue tratada con yeso braquiopalmar (Figura 1). Dos años después, es derivada para tratamiento de la pseudoartrosis. Durante el examen físico, se detectó un grave retraso mental, antebrazo en desviación cubital, con limitación de la flexo-extensión de codo. En las radiografías, se observó pseudoartrosis de radio y cúbito, con luxación anterior de la cabeza del radio y atrofia importante del extremo distal del cúbito (Figura 2).

Debido a la luxación permanente de la cabeza del radio y a la marcada atrofia del extremo distal del cúbito, se decidió, como tratamiento inicial, la reconstrucción mediante la técnica de antebrazo de un hueso, fijando el radio distal al cúbito proximal, utilizando como injerto óseo libre un fragmento de la diáfisis del radio (cuyo aspecto clínico y radiológico era de hueso normal) y estabilización con una placa bloqueada de 3,5 mm (Figura 3). A los ocho meses, se observó la reabsorción del injerto óseo y el aflojamiento de la placa, por lo que se decidió la revisión con extracción del material de osteosíntesis, colocación de injerto óseo autólogo libre de peroné y estabilización con clavo endomedular elástico y lazadas de



▲ **Figura 1.** Radiografías iniciales en el momento de la fractura.



◀ **Figura 2.** Radiografía tomada en la consulta a nuestro Servicio. Se observan pseudoartrosis de ambos huesos del antebrazo y luxación de la cabeza radial.

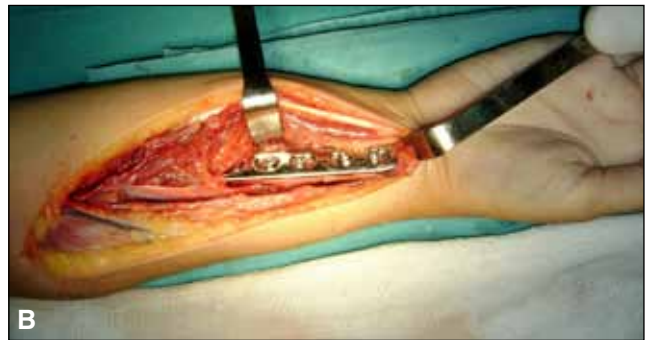
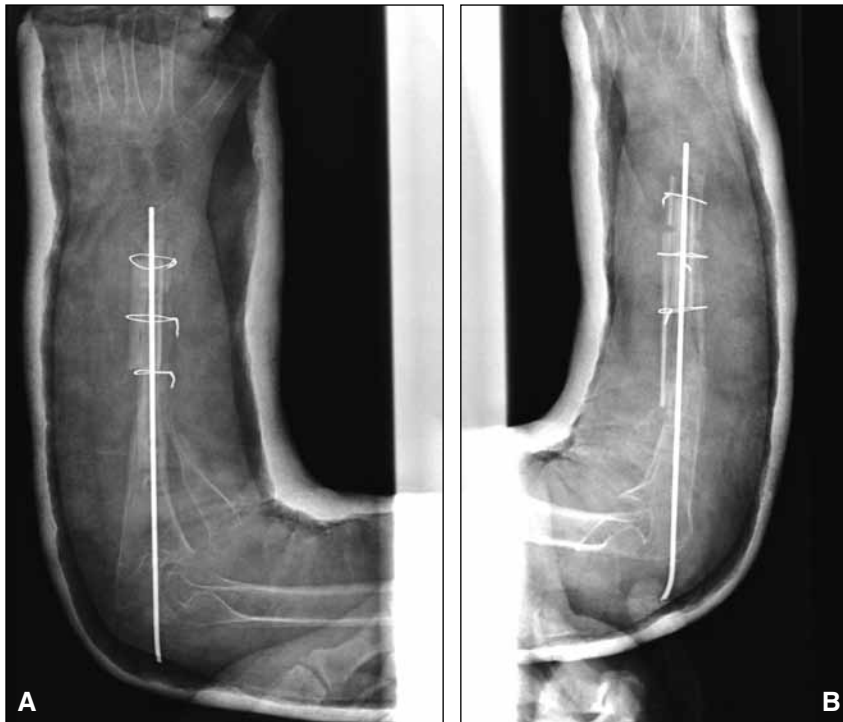


Figura 3. Primera cirugía. **A y B.** Resección de la lesión mediante abordaje de Henry. **C.** Radiografía intraoperatoria de antebrazo de un hueso y fijación con placa. ▶

alambre (Figura 4). Se inmovilizó con yeso braquiopalmar, debido a la poca colaboración de la paciente. A los seis meses de la segunda cirugía, se observó la consolidación del injerto, por lo que se retiró el clavo endomedular.

En el último control, cuatro años después, la paciente no tiene síntomas y utiliza el miembro superior con una mínima limitación de la flexo-extensión de la muñeca (Figura 5).



▲ **Figura 4. A y B.** Posoperatorio luego de retiro de placa, enclavado endomedular e injerto autólogo de peroné.
C. Radiografías a los 4 años de seguimiento: consolidación de la pseudoartrosis.



▲ **Figura 5.** Aspecto clínico y rango de movilidad.

Discusión

La pseudoartrosis congénita de antebrazo es una entidad rara, que se asocia en un 40-55% a la neurofibromatosis de tipo 1,^{1,2} también conocida como enfermedad de Von Recklinghausen; tiene una prevalencia de 1/3500 y se transmite de forma autosómica dominante.³ Se caracteriza por neurofibromas, manchas cutáneas café con leche, nódulos de Lisch y manifestaciones esqueléticas, como

macrocefalia, baja talla, cifoescoliosis e incurvación congénita o pseudoartrosis congénita.^{3,4} La tibia es la localización de preferencia para esta afección, el antebrazo es más inusual.

Cuando hay compromiso de este último, suele ser en el cúbito, luego en el radio y, raramente, en ambos. Hasta la fecha, se han publicado 14 casos de pseudoartrosis de ambos huesos del antebrazo⁵⁻¹³ y solo tres con luxación de la cabeza radial asociada.⁹⁻¹¹

Se han descrito múltiples tratamientos para esta patología: inmovilización con yeso, osteotomías correctivas, fijación interna con clavos endomedulares o placas, injerto óseo corticoesponjoso libre e injerto óseo vascularizado de peroné.^{14,15} Este último ha sido el método más utilizado en los casos con compromiso de ambos huesos. Cuando se combina el injerto vascularizado con fijación interna estable, proporciona integridad estructural inmediata a la zona receptora y permite rellenar grandes defectos creados por la resección de tejido anormal y el hueso atrófico. El suministro vascular inmediato permite la cicatrización ósea endosteal primaria y una más rápida consolidación. Si bien provoca algunas complicaciones y requiere de un equipo entrenado en microcirugía, es probablemente la mejor alternativa terapéutica cuando están comprometidos ambos huesos del antebrazo.¹⁶

La afectación de ambos huesos del antebrazo asociada a luxación de la cabeza del radio produce una deformidad marcada del antebrazo con grave déficit funcional.⁹⁻¹¹ El defecto óseo y la retracción fibrosa producida por la pseudoartrosis causan un desplazamiento dorsolateral progresivo de la cabeza radial hasta producir la luxación.¹² En este escenario poco frecuente, las metas principales son la consolidación ósea, obtener la estabilidad de la articulación radio-cubital distal y permitir el crecimiento óseo residual. La reconstrucción mediante el procedimiento de antebrazo de un solo hueso es una alternativa terapéutica de salvataje que permite lograr dichos objetivos. Este procedimiento fue descrito por Hey-Groves, en 1921¹⁷ y sus principales indicaciones incluyen secuelas postraumáticas,

resecciones tumorales y deformidades congénitas del antebrazo. Esta técnica puede llevarse a cabo con injertos vascularizados¹¹ o no vascularizados.⁹ Los primeros presentan ventajas biológicas, pero son técnicamente más demandantes. En el presente caso, se utilizó inicialmente injerto óseo tomado de una porción de la diáfisis del radio y se estabilizó con una placa bloqueada de 3,5 mm. Creemos que la principal razón de la falla en la primera cirugía se debió a la calidad del injerto, que si bien tenía un aspecto clínico y radiológico normal, podía presentar alteraciones no apreciables macroscópicamente. Por otra parte, la fijación podría haber sido demasiado rígida, lo que evitó la consolidación. Si bien varios autores recomiendan la fijación con placa,¹⁶ la estabilidad angular que proporciona el bloqueo de los tornillos a la placa podría ser excesiva. Al tener un único hueso, el antebrazo ya no se comporta como articulación, y la estabilidad relativa que aporta el clavo endomedular sería ideal, permitiendo micromovimientos en la unión entre el injerto y el hueso, y promoviendo la formación de callo óseo secundario. Por estas razones, decidimos efectuar la revisión colocando injerto óseo autólogo libre de peroné y estabilizar con un clavo endomedular lo que, en última instancia, permitió la consolidación.

La reconstrucción mediante antebrazo de un hueso es una opción razonable para la pseudoartrosis de ambos huesos del antebrazo con luxación de la cabeza radial en niños. Este procedimiento de salvataje produce un miembro superior estable, con una función satisfactoria de la muñeca y el codo.

Bibliografía

1. Aegerter EE. The possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudarthrosis, and fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg Am* 1950;32:618-626.
2. Crawford AH. Neurofibromatosis in the pediatric patient. *Orthop Clin North Am* 1978;9:11-23.
3. Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis update. *J Pediatr Orthop* 2006;26:413-423.
4. Lee DY, Cho TJ, Lee HR, Lee K, Moon HJ, Park MS, et al. Disturbed osteoblastic differentiation of fibrous hamartoma cell from congenital pseudoarthrosis of the tibia associated with neurofibromatosis type 1. *Clin Orthop Surg* 2011;3:230-237.
5. Cobb N. Neurofibromatosis and pseudarthrosis of the ulna. *J Bone Joint Surg Am* 1974;56:191-194.
6. Richin PF, Kranik A, Van Herpe L, Suffecool SL. Congenital pseudarthrosis of both bones of the forearm. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1976;58:1032-1033.
7. Hadlow V. Congenital pseudarthrosis of the ulna: a case report. *Aust NZ J Surg* 1979;49:100-104.
8. Allieu Y, Meyer ZU, Reckendorf G, Chammas M, Gomis R. Congenital pseudarthrosis of both forearm bones: long-term results of two cases managed by free vascularized fibular graft. *J Hand Surg Am* 1999;24:604-608.
9. Bayne LG. Congenital pseudarthrosis of the forearm. *Hand Clin* 1985;3:457-465.
10. Bell DF. Congenital forearm pseudarthrosis: report of six cases and review of the literature. *J Pediatr Orthop* 1989;4:438-443.
11. Mathoulin C, Gilbert A, Azze RG. Congenital pseudarthrosis of the forearm: treatment of six cases with vascularized fibular graft and a review of the literature. *Microsurgery* 1993;14:252-259.
12. Charles YP, Dimeglio A, Chammas M. Congenital pseudarthrosis of the forearm. Report of two cases and review of the literature. *Chir Main* 2009;28(1):26-32.

13. Pauletti A, Cervigni F, Castillo J, Cripa E, Filli T. Injerto de peroné vascularizado en la pseudoartrosis congénita. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol* 2000;65(2):97-101.
14. Ostrowski DM, Eilert RE, Waldstein G. Congenital pseudarthrosis of the ulna: a report of two cases and review of the literature. *J Pediatr Orthop* 1985;5:463-467.
15. Witoonchart K, Uerpaiojkit C, Leechavengvongs S, Thuvasethakul P. Congenital pseudarthrosis of the forearm treated by free vascularized fibular graft: a report of three cases and a review of the literature. *J Hand Surg Am* 1999;24:1045-1055.
16. Bae DS, Waters PM, Sampson CE. Use of free vascularized fibular graft for congenital ulnar pseudarthrosis: surgical decision making in the growing child. *J Pediatr Orthop* 2005;25(6):755-762.
17. Hey-Groves EW. *Modern methods of treating fractures*, 2nd ed. Bristol: John Wrisght & Sons; 1921:320.