

Displasia fibrocartilaginosa focal como causa de genu varo infantil: a propósito de 8 casos

Focal fibrocartilaginous dysplasia as a cause of infantile genu varum: a report of 8 cases

HERRERO PINEDA, J.*; DE LA CUADRA VIRGILI, P.**; y ALBIÑANA CILVETI, J.***

*Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres. **Clínica Puerta de Hierro. Madrid. ***Hospital Infantil Niño Jesús. Madrid.

RESUMEN: Se presenta un estudio de 8 casos de displasia fibrocartilaginosa focal como causa de genu varo infantil: 5 en la tibia y 3 en el fémur. Se ha realizado un estudio clínico y radiológico según el ángulo femoro-tibial y el ángulo de Levine-Drennan, usados ambos para evaluar los resultados. Se ha realizado tratamiento conservador de la lesión en 3 casos y quirúrgico en los 5 restantes, objetivándose un buen resultado clínico y radiológico en todos los casos. Según este estudio se puede concluir que las lesiones de asiento tibial tienen una mayor tendencia a la resolución espontánea o mediante férulas, siendo más probable la necesidad de cirugía en las formas femorales: osteotomía y/o liberación perióstica.

PALABRAS CLAVE: Rodilla. Genu varo. Displasia fibrocartilaginosa focal.

ABSTRACT: Eight cases of focal fibrocartilaginous dysplasia, five tibial and three femoral, were studied as a cause of infantile genu varum. A clinical and radiological study was made of the femorotibial angle and Levine-Drennan angle, and both were used to evaluate results. Treatment was conservative in three cases and surgical in the remaining five. Good clinical and radiological results were obtained in all cases. This study suggests that tibial lesions have a greater tendency to resolve spontaneously or with splinting, while surgical procedures like osteotomy and/or periosteal elevation may be needed for femoral forms.

KEY WORDS: Knee. Genu varum. Focal fibrocartilaginous dysplasia.

Correspondencia:

Dr. JAVIER ALBIÑANA CILVETI.
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Hospital Universitario «Niño Jesús».
Avenida Menéndez Pelayo, 65.
28009 Madrid.

Recibido: Agosto de 1999.
Aceptado: Abril de 2001.

La deformidad en genu varo en la edad infantil puede ser debida a varias causas, siendo la más frecuente el genu varo fisiológico: simétrico, bilateral y de resolución espontánea habitualmente antes de los 2 años de edad.⁵ Otras causas de genu varo en este periodo son la enfermedad de Blount, el raquitismo hipofosfatémico, la condrodisplasia metafisaria y las secuelas sépticas o traumáticas. La displasia fibrocartilaginosa focal es una causa rara de esta deformidad, de etiología desconocida. En la bibliografía consultada, se han encontrado 25 casos, como causa de genu varo infantil. Previamente se presentaron 5 casos,¹ y en la actualidad presentamos 3 más, como causa de la misma deformidad.

Material y Método

Se han revisado 8 pacientes con displasia fibrocartilaginosa focal, tratados en el servicio del Hospital Niño Jesús de Madrid, cuyos datos están recogidos en la tabla 1. La edad de presentación fue de 17,5 meses (mínimo 1 y máximo 34 meses). No obstante, 1 de los pacientes no fue diagnosticado hasta la edad de 9 años. Siete de los pacientes eran varones. La lesión se presentó en la tibia en 5 casos y en el fémur en los otros tres.

El estudio radiográfico reveló una imagen lítica de defecto cortical con esclerosis perilesional. En las formas tibiales se midió el ángulo de Levine-Drennan.⁵ Se realizó estudio por resonancia magnética en 2 de los casos, TAC en otros 2 y estudio por gammagrafía con Tc 99 en 3.

Se realizó tratamiento conservador en 3 pacientes con afectación tibial (férulas), los otros 5 se han tratado mediante cirugía y estudio anatomopatológico: los 2 casos tibiales mediante osteotomía valgizante, los femorales 1 con osteotomía y fijación externa, otro con osteotomía y liberación perióstica hemicircunferencial y con sólo dicha liberación, el restante.

Tabla 1. Características de los 8 pacientes con displasia fibrocartilaginosa focal

Caso n.º	Edad, sexo	Localización, Lado	Discrepancia (cm)	Torsión tibial	Ángulo femorotibial inicial	Ángulo Levine-Drennan inicial	Métodos diagnósticos	Seguimiento (meses)	Tratamiento	Ángulo femorotibial posterior	Ángulo Levine-Drennan posterior	Complicaciones
1	24 meses. Varón	Tibia, izquierda	1	-20°	13°	15°	Gammagrafía	60	Férulas nocturnas	0°	5°	—
2	15 meses. Varón	Tibia, izquierda	1	-25°	22°	21°	Gammagrafía	60	Férulas, osteotomía	0°	8°	Parálisis CPE
3	13 meses. Varón	Tibia, izquierda	1	-10°	10°	15°	Biopsia abierta Gammagrafía TAC	58	Férulas nocturnas	10°	0°	—
4	18 meses. Varón	Tibia, izquierda	1	-20°	17°	18°	TAC, biopsia	47	Osteotomía	3°	0°	—
5	16 meses. Hembra	Fémur, izquierdo	1,5	—	45°	—	Biopsia abierta	17	Liberación perióstica medial	30°	0°	—
6	9 años. Varón	Fémur, derecho	1,5	—	28°	—	Biopsia abierta	26	Osteotomía + fijador externo	0°	—	—
7	1 mes. Varón	Tibia, izquierda	—	—	—	16°	Radiología	11	Observación	—	12°	—
8	34 meses. Varón	Fémur, izquierdo	1,5	—	30°	—	Biopsia abierta	14	Osteotomía + liberación perióstica	—	—	—

El seguimiento medio ha sido de 24,7 meses (mínimo: 11 y máximo: 60 meses). El caso n.º 8, de localización femoral y recientemente intervenido es el que cuenta con un seguimiento postoperatorio más breve.

Resultados

Clínicamente se observó una discrepancia de longitud de ≥ 1 cm en 7 de los casos y una torsión tibial interna entre 10° y 25° en las formas tibiales. El estudio radiográfico reveló una imagen lítica de defecto cortical con esclerosis perilesional. En las formas tibiales, se evidenció un valor anormal del ángulo de Levine-Drennan (17°; mínimo: 15° y máximo: 21°). El ángulo femoro-tibial fue de 34° en las formas femorales (mínimo: 28° y máximo: 45°).

El estudio por RM mostró una imagen de defecto cortical en íntima relación con la inserción de la pata de ganso. La gammagrafía con Tc 99 reveló un aumento moderado de la captación. El estudio histológico, realizado en los casos tratados mediante cirugía, reveló la presencia de un tejido celular conectivo con áreas de diferenciación cartilaginosa, evidenciándose una masa de tejido fibroso denso con tejido celular colágeno con fibrocitos inactivos. No existía en la lesión elastina, células gigantes o hueso. Las células se hallaban dispuestas en lagunas de manera similar al fibrocartilago. Uno de los pacientes, (caso n.º 6), contaba con un estudio histológico previo, realizado a los 18 meses, informado como marcada fibrosis en periostio y cortical ósea sin signos de malignidad histológica compatible con «defecto congénito».

Todos los pacientes han presentado una alineación normal de los miembros inferiores con menos de 1 cm de acortamiento y hubo un caso de parálisis postquirúrgica del nervio ciático poplíteo externo tras un síndrome compartimental.

Discusión

La deformidad de genu varo en la edad infantil puede estar producida por diversas causas: fisiológica, enfermedad de Blount, raquitismo, condrodisplasia metafisaria y secuelas sépticas o traumáticas.^{5,11} La displasia fibrocartilaginosa focal es una entidad descrita inicialmente por Bell,³ de la que están descritas en la literatura 25 casos.^{3,4,6-12} Esta serie actual es la más numerosa descrita en la bibliografía, según nuestro conocimiento. La etiología es desconocida, habiéndose postulado varias teorías: anomalía en la inserción de la pata de ganso y mal desarrollo, de comienzo uterino.^{3,12} Está descrita también la presencia de una banda fibrosa local en la extremidad distal del fémur² como causa de deformidad angular unilateral, siendo una lesión similar a la que nos ocupa.

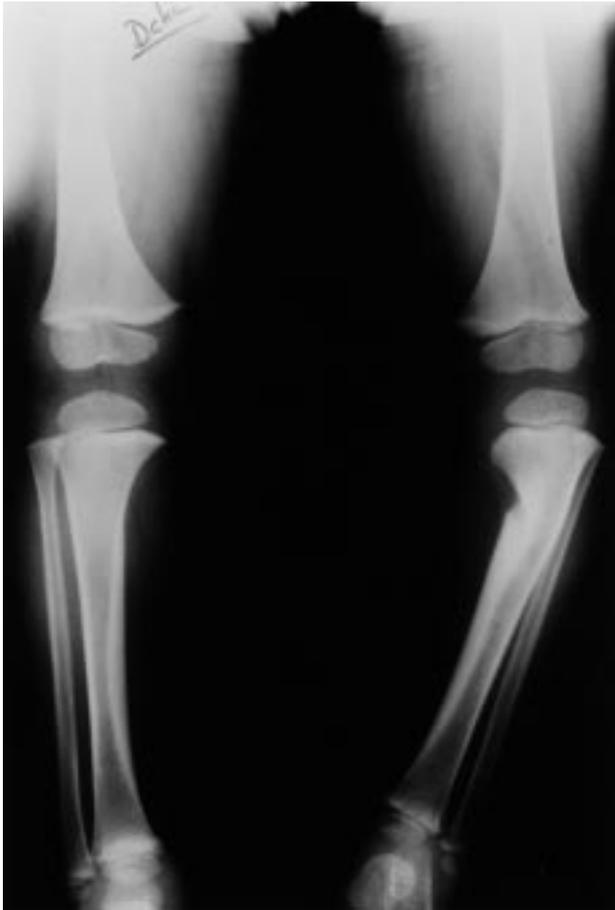


Figura 1. Aspecto radiográfico comparativo de la lesión en la extremidad proximal de la tibia.

La edad de presentación clínica suele ser la del comienzo de la marcha, si bien en nuestra serie tenemos un paciente, caso n.º 7, descubierto al mes de nacimiento por cuadro de contractura en flexión y abducción de la cadera, apareciendo como una imagen radiológica de defecto lítico en la tibia y un ángulo de Levine-Drennan aumentado. De manera habitual cursa con un arqueamiento de la extremidad afecta, que es detectado por los padres,^{3,4,11,13} normalmente en la edad de comienzo de la marcha. No obstante, está descrita en edades tan tardías como los 12 años.⁸ En nuestra serie, 1 de los pacientes, caso n.º 6, fue diagnosticado a los 9 años.

El asiento habitual de la lesión es la tibia, siendo la localización femoral más infrecuente. Según nuestro conocimiento, los 3 casos femorales de esta serie son los únicos descritos en la literatura. Está documentada su localización en la extremidad superior en 2 pacientes.¹²

La historia natural de la enfermedad puede poner de manifiesto la corrección espontánea de la deformidad entre los 2 y los 4 años,^{3,4,6-8,12} mostrando la fi-



Figura 2. Aspecto radiográfico comparativo de la lesión en la extremidad distal del fémur.

sis tibial una capacidad de corrección de la deformidad de hasta 30°, probablemente por crecimiento asimétrico.⁸ Cuando la lesión asienta en el fémur, sin embargo, son menores las posibilidades de resolución no quirúrgica, aunque la historia natural en esta localización no está estudiada.

El diagnóstico de la lesión se basa en el aspecto radiológico característico de la misma (Figs. 1 y 2), coincidiendo nuestros hallazgos con los descritos previamente en la literatura: defecto radiolúcido bien definido, dispuesto oblicuamente en la cortical metafiso-diafisaria, con esclerosis circundante a lo largo del borde lateral de la lesión y ausencia de margen. Este defecto con el crecimiento migra a una localización más diafisaria. Por otra parte, la fisis tiene un aspecto normal. En la TAC los tejidos blandos mediales son indistinguibles de músculos y tendones.^{6,10} Otras lesiones pueden producir también



Figura 3. Ejemplo radiográfico de resolución espontánea de la lesión.



Figura 4. Ejemplo clínico de resolución espontánea de la lesión.

este mismo patrón radiológico: granuloma eosinófilo, fibroma condromixoide, osteoma osteoide y osteomielitis,¹⁰ pero estas lesiones producen generalmente una masa de tejidos blandos y no provocan tibia vara. La RM proporciona por su parte una imagen característica: la radiolucencia cortical vista en las radiografías se corresponde con señales atenuadas en los modos TR y TE cortos y TR y TE largos, coincidiendo con el tejido conectivo denso visto en la histología; las zonas más distales de esclerosis se presentan como señales disminuidas en los modos TE y TR cortos e intermedias en TR y TE largos, coincidiendo con el hueso reactivo y la formación de callo observadas patológicamente.¹⁰ El

estudio por gammagrafía con Tc 99 muestra la captación con intensidad media.

Podemos concluir que el genu varo infantil unilateral y con una imagen radiológica como la descrita, de localización tibial, debe ser simplemente observado (Figs. 3 y 4). En el caso de la localización femoral, según nuestra experiencia, puede precisar tratamiento quirúrgico: liberación perióstica hemicircunferencial en la edad infantil u osteotomía en la edad juvenil. Una vez conseguido la alineación, ya sea por evolución espontánea, ayudado por el uso de férulas o mediante cirugía éste suele ser duradero. En nuestra serie el seguimiento máximo es de 60 meses, pero están descritos en la literatura seguimientos más prolongados satisfactorios.^{3,9,12}

Bibliografía

1. **Albiñana, J; Cuervo, M; Certucha, JA; González-Mediero, I, y Abril, JC:** Five additional cases of local fibrocartilaginous dysplasia. *J Pediatr Orthop*, 6: 52-55, 1997.
2. **Beaty, JH, y Barrett, IR:** Unilateral angular deformity of the distal end of the femur secondary to a focal fibrous tether: a report of four cases. *J Bone Joint Surg*, 71A: 440-445, 1989.
3. **Bell, SN; Campbell, PE; Cole, WG, y Menelaus, MB:** Tibia vara caused by focal fibrocartilaginous dysplasia: three case report. *J Bone Joint Surg*, 67B: 780-784, 1985.

4. **Bradish, CF; Davies, SJM, y Malone, M:** Tibia vara due to focal fibrocartilaginous Dysplasia: the natural history. *J Bone Joint Surg*, 70B: 106-108, 1988.
5. **Greene, VB:** Infantile tibia vara. *J Bone Joint Surg*, 75A: 130-142, 1993.
6. **Herman, TE; Siegel, MJ, y McAlister, WH:** Focal fibrocartilaginous dysplasia associated with tibia vara. *Radiology*, 177: 767-768, 1996.
7. **Jouve, JL; Debelenet, H; Petit, P; Guillaune, JM; Gaudeuille, A, y Bollini, G:** Dysplasie fibrocartilagineuse focale et tibia vara: a propos de 2 cas. Revue de la littérature. *Rev Chir Orthop*, 83: 473-476, 1997.
8. **Kariya, Y; Taniguchi, K; Yagisawa, H, y Ooi, Y:** Focal fibrocartilaginous dysplasia: consideration of healing process. Case report. *J Pediatr Orthop*, 11: 545-547, 1991.
9. **Landreau-Jolivet, I; Piliard, D, y Taussig, G:** Tibia vara unilatéral du petit enfant par dysplasie fibrocartilagineuse focale: 4 nouveaux cas. *Rev Chir Orthop*, 78: 411-414, 1992.
10. **Meyer, JS; Davidson, RS; Hubbard, AM, y Conard, KA:** MRI of focal fibrocartilaginous Dysplasia. *J Pediatr Orthop*, 15: 304-306, 1995.
11. **Olney, BW; Cole, WG, y Menelaus, MB:** Three additional cases of focal fibrocartilaginous dysplasia causing tibia vara. *J Pediatr Orthop*, 10: 405-407, 1990.
12. **Todd, L, y Birch, JG:** Focal fibrocartilaginous dysplasia in the upper extremity. *J Pediatr Orthop*, 17: 528-532, 1997.
13. **Zayer, M:** Tibia vara in focal fibrocartilaginous dysplasia: a report of 2 cases. *Acta Chir Scand*, 63: 353-355, 1992.