

REPORTE DE CASO

Cirugía en coxa vara por osteogénesis imperfecta. Reporte de dos casos

Coxa vara surgery for osteogenesis imperfecta. A report of two cases

Hernán Abad¹, Ana Rodríguez², Jorge Luis Parra-Loján¹, Andrés Rivadeneira³, Jorge Andrés Álvarez-Maldonado³

¹ Hospital Pediátrico Baca Ortiz, Servicio de Ortopedia y Traumatología, Quito, Ecuador.

² Universidad Central del Ecuador, Facultad de Ciencias Médicas, Especialización en Ortopedia y Traumatología, Quito, Ecuador.

³ Pontificia Universidad Católica del Ecuador, Facultad de Medicina, Especialización en Ortopedia y Traumatología. Quito, Ecuador.



Open access

Recibido: 8/11/2020

Aceptado: 22/11/2022

Correspondencia: Jorge Luis Parra Lojan.
Email: jorge_parra_l@hotmail.com.

Cómo citar: Abad H, Rodríguez A, Parra-Loján JL, Rivadeneira A, Álvarez-Maldonado JA. [Cirugía en coxa vara por osteogénesis imperfecta. Reporte de dos casos]. Rev Col Or Tra. 2023;37(1):e9. English. doi: <https://doi.org/10.58814/01208845.9>

How to cite: Abad H, Rodríguez A, Parra-Loján JL, Rivadeneira A, Álvarez-Maldonado JA. Coxa vara surgery for osteogenesis imperfecta. A report of two cases. Rev Col Or Tra. 2023;37(1):e9. English. doi: <https://doi.org/10.58814/01208845.9>

Copyright: ©2023 Sociedad Colombiana de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la Licencia [Creative Commons Atribución](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), la cual permite el uso, distribución y reproducción sin restricción alguna en cualquier medio, siempre que se den los créditos al autor y la fuente.



Resumen

Introducción. La coxa vara es una disminución del ángulo cervicodiafisario (<110°) y se puede presentar hasta en el 10% de los pacientes con osteogénesis imperfecta (OI), siendo más frecuente en el tipo III. Sus manifestaciones clínicas son alteración en la marcha, acortamiento de la pierna, genu valgo y dolor.

Presentación de los casos. Varones de 13 años y 8 años con OI tipo III, signo positivo de Trendelenburg, movilidad articular adecuada y antecedentes de fracturas recurrentes y cirugías previas por deformidades en los que se realizó cirugía para la corrección de coxa vara. Se realizó una evaluación radiográfica y una funcional (escala de Harris) a los 6 y 68 meses de la cirugía, respectivamente.

En el caso 1 se logró una corrección de 46° en el ángulo cervicodiafisario (ángulo inicial: 84°; ángulo final: 130°) y el puntaje en la escala de Harris fue de 70 puntos. En el caso 2, se logró una corrección de 50° (82° vs. 132°), con un puntaje en la escala de Harris de 68 puntos.

Conclusiones. la técnica de corrección mediante osteotomía subtrocantérica y la utilización de clavo endomedular y agujas de Kirschner es una opción efectiva para el tratamiento de coxa vara en pacientes con osteogénesis imperfecta.

Palabras clave: Coxa Vara; Osteogénesis Imperfecta; Procedimiento Quirúrgico (DeCS).

Abstract

Introduction. Coxa vara is a deformity characterized by a decrease in the neck-shaft angle (<110°) that can occur in up to 10% of patients with osteogenesis imperfecta (OI), being more frequent in type III OI. Its clinical manifestations are gait disturbance, leg shortening, genu valgum, and pain.

Case presentation. Male patients aged 13 and 8 years presenting with type III OI, positive Trendelenburg sign, adequate joint mobility, and a history of recurrent fractures and previous surgeries for deformities, including surgery for coxa vara correction. Radiographic and functional evaluation (Harris scale) were performed 6 and 68 months after surgery, respectively.

In the first case, a correction of 46° was obtained (initial angle: 84°; final angle: 130°), as well as a Harris score was 70. In the second case, a correction of 50° (82° vs. 132°) was achieved, with a Harris score of 68 points.

Conclusions. Subtrochanteric osteotomy and intramedullary K-wire nailing are effective options for the treatment of coxa vara in patients with osteogenesis imperfecta.

Keywords: Coxa Vara; Osteogenesis Imperfecta; Surgical Procedures (MeSH).

Introducción

La osteogénesis imperfecta (OI) es un síndrome genético heterogéneo del tejido conectivo que altera la producción de colágeno tipo I, una proteína que se encuentra en mayor cantidad en los huesos y la piel, y es sintetizada en el retículo endoplasmático en forma de moléculas precursoras “pro-colágeno cadena alfa 1” y “pro-colágeno cadena alfa 2”. En pacientes con OI se observan anomalías en la estructura y cantidad de colágeno, en el transporte intracelular de esta proteína, así como en su incorporación en la matriz ósea. Dado que el colágeno tipo I proporciona el soporte y la resistencia a la tracción del tejido, la OI causa fragilidad ósea, lo cual aumenta el riesgo de fracturas múltiples y deformidades subsecuentes de las extremidades.¹

En 1979, Sillence *et al.*² propusieron una clasificación de la OI en cuatro tipos clínicos con base en la presentación fenotípica de la enfermedad. Sin embargo, en las décadas siguientes el descubrimiento de mutaciones *in novo* ha aumentado el número de tipos de OI y se han planteado modificaciones a la clasificación de Sillence *et al.*², como la adición de 3 tipos propuesta por Rauch y Glorieux en 1998.³ Igualmente, en la última década se han descubierto varias mutaciones genéticas, por lo que la OI ha sido clasificada en 18 tipos.^{4,5}

La presentación clínica de la OI es variada y depende de la severidad del tipo. Estos pacientes pueden presentar hipoacusia o sordera, enfermedad cardiovascular y trastornos psicológicos, dentales y endocrinos. Los tipos de OI menos graves se diagnostican de forma clínica y sus signos característicos incluyen escleróticas azules, fracturas frecuentes, deformidad en los huesos largos, talla baja, entre otros. Por su parte, los tipos letales de OI, como la OI tipo II (perinatal letal), generalmente se diagnostican durante la gestación.⁵ Además, se recomienda realizar un estudio genético con el fin de conocer la mutación del gen que produjo la enfermedad.

Las deformidades óseas que pueden observarse en niños con este trastorno varían según el tipo de OI y, en este sentido, las más severas se observan en aquellos con OI tipo III.¹ Por otra parte, en estos pacientes, las fracturas ocurren de forma más frecuente en huesos largos como el fémur, la tibia y el húmero. Además, se ha reportado que el tratamiento de la OI con bifosfonatos desde su diagnóstico disminuye la frecuencia de fracturas y su presentación de esta complicación. Ahora bien, el manejo de las fracturas dependerá de la edad del paciente, el tipo de fractura, el hueso fracturado, el segmento óseo comprometido, la capacidad de soportar carga y el riesgo de refractura.

La OI produce deformaciones en la columna vertebral, por lo que sus manifestaciones incluyen escoliosis o cifosis; deformidad del tórax y disminución de la función pulmonar; anomalías de la unión craneocervical como impresión basilar, invaginación basilar, platibasia e incluso compresión neurológica, y espondilolistesis en la región lumbosacra.⁵

Por otra parte, la coxa vara es una deformidad en el cuello del fémur definida como un ángulo cervicodiafisario $>110^\circ$ y se puede presentar hasta en el 10% de los pacientes con OI, más frecuentemente en aquellos con OI tipo III y, de forma menos frecuente, en aquellos con OI tipo I. Las manifestaciones clínicas de la coxa vara son alteración en la marcha, acortamiento de la pierna, marcha de Trendelenburg, genu valgo y dolor. En cuanto a los estudios de imagen, es necesario realizar una radiografía de pelvis y de toda la extremidad inferior con proyección axial o lateral con el fin de corroborar el diagnóstico de coxa vara, ya que en la radiografía anteroposterior

de pelvis se puede observar una falsa imagen de coxa vara debido a la presencia de una deformidad anterior del fémur, la cual es común en niños con OI.^{1,6}

Las indicaciones para el tratamiento quirúrgico de la coxa vara son: ángulo de Hilgenreiner epifisario (HEA) $>60^\circ$ o ángulo cervicodiafisario $<110^\circ$, progresión documentada de la deformidad en varo y alteración de la marcha (cojera).¹ Los objetivos de esta cirugía son corregir la deformidad para evitar fracturas y la progresión de la genu varo, mejorar el eje de carga (lo cual permitirá al paciente caminar sin dificultades) y restaurar la palanca abductora con el fin de propiciar un desarrollo acetabular adecuado. Teniendo en cuenta lo anterior, el objetivo de este artículo es presentar los resultados del uso de una técnica quirúrgica en el tratamiento de la coxa vara en dos niños con OI.

Presentación de los casos

Varones de 13 y 8 años con diagnóstico de OI tipo III, así como con signo positivo de Trendelenburg, movilidad articular adecuada y antecedentes de fracturas recurrentes y cirugías previas por deformidades en los que se realizó cirugía para la corrección de coxa vara en el Hospital Pediátrico Baca Ortiz (Quito, Ecuador). Además, es importante mencionar que ambos pacientes presentaban acortamiento de miembro inferior izquierdo (4 y 2 cm, respectivamente) y necesidad de apoyo para la deambulación en el paciente de 8 años. Se realizó una evaluación radiográfica y una funcional (escala de Harris) a los 6 y 68 meses de la cirugía, respectivamente.

A continuación, se describe la técnica quirúrgica utilizada en ambas cirugías y los resultados en cada uno de los casos.

Técnica quirúrgica

La técnica quirúrgica utilizada en ambos pacientes fue descrita en 2008 por Fassier *et al.*⁷. Bajo anestesia general se coloca al paciente en posición decúbito supino sobre la mesa quirúrgica translúcida. Luego, se realiza un abordaje posterolateral estándar del fémur extendido al trocánter mayor y, con la ayuda de escopía, se colocan dos agujas de Kirschner lisas a lo largo del cuello del fémur en posición de triángulo hacia la cabeza del fémur para permitir la inserción del clavo intramedular telescópico (Figura 1A). Después, mediante un intensificador de imagen se determina el sitio de la osteotomía (Figura 1B) b) y las 2 agujas de Kirshner se usan como un joystick, lo que permite una aducción segura del fragmento proximal del fémur sin que sea necesario usar una pinza para huesos (Figura 1C). En este punto, con una broca, cuyo tamaño varía dependiendo del diámetro del clavo a insertar (p.ej., en los casos aquí reportados se usó una broca de 4,5 mm), se realiza un agujero en la corteza lateral de la metáfisis femoral proximal y, luego, la broca se empuja a través de la corteza superior del fragmento aducido (Figura 1D).

Luego se remueve la corteza medial del segmento distal del fémur (Figura 1E). Después, se inserta el clavo intramedular telescópico desde el trocánter mayor y se desliza hacia abajo hasta el eje distal (Figura 1F). Finalmente, las agujas de Kirschner se doblan y se aseguran al eje con alambre de cerclaje (Figura 1G).

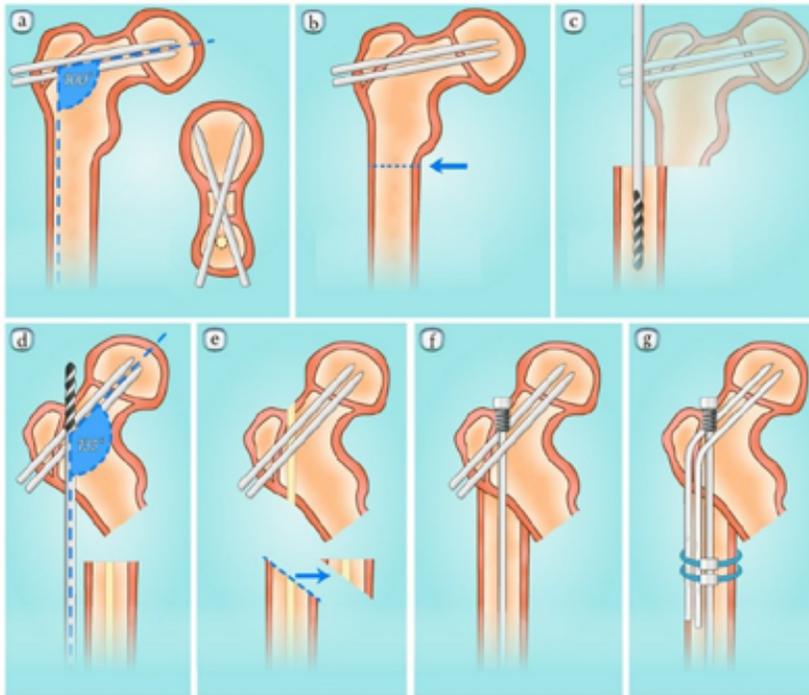


Figura 1. Pasos de la técnica quirúrgica usada en la cirugía para corrección de coxa vara. Fuente: adaptado de Hamdy.¹

Resultados

En el caso 1 se logró una corrección de 46° en el ángulo cervicodiafisario con la cirugía (ángulo inicial: 84° ; ángulo final: 130°) (Figura 2). En el seguimiento a 68 meses, la puntuación en la escala de Harris fue 70. Finalmente, en lo que respecta al acortamiento del miembro inferior (inicialmente 4 cm), se observó una corrección de 3 cm.

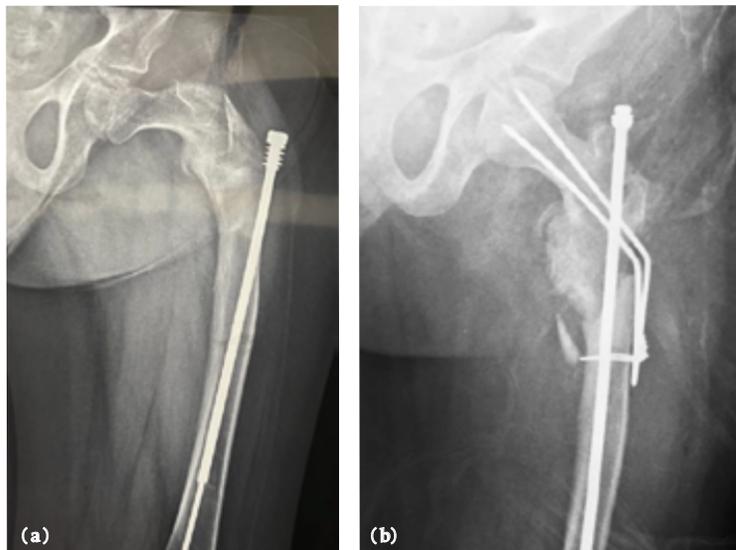


Figura 2. Caso 1. A) Radiografía anteroposterior de cadera izquierda donde se observa ángulo cervicodiafisario de 84° (antes de la cirugía). B) Radiografía anteroposterior de cadera izquierda donde se observa ángulo cervicodiafisario de 130° (después de la cirugía).

Fuente: imágenes obtenidas durante la realización del estudio.

En el caso 2 se logró una corrección de 50° en el ángulo cervicodiafisario con la cirugía (ángulo inicial: 82° ; ángulo final: 132°) (Figura 3). En el seguimiento a 68 meses el paciente obtuvo un puntaje de 68 en la escala de Harris. Por último, en lo que respecta al acortamiento del miembro inferior (inicialmente 2 cm), se observó una corrección de 1 cm.

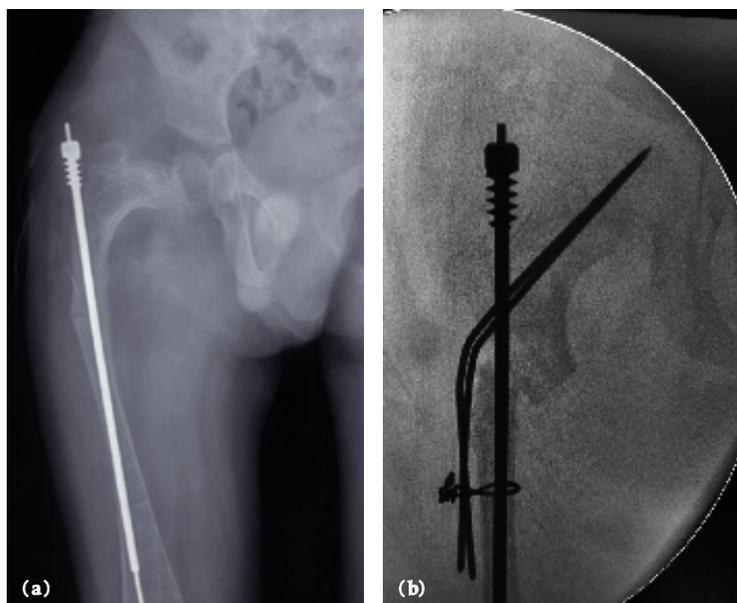


Figura 3. Caso 2. A) Radiografía anteroposterior de cadera derecha, donde se observa ángulo cervicodiafisario de 82° (antes de la cirugía). B) Radiografía anteroposterior de cadera derecha donde se observa ángulo cervicodiafisario de 132° (después de la cirugía).

Fuente: imágenes obtenidas durante la realización del estudio.

Las principales características de cada caso y los resultados (radiológicos y funcionales) obtenidos con la cirugía se presentan en la Tabla 1

Tabla 1. Principales características de los pacientes y resultados radiológicos y funcionales.

Identificación	Edad	Tipo de Osteogénesis imperfecta	Ángulo cervicodiafisario inicial	Ángulo cervicodiafisario postquirúrgico	Ángulo HEA inicial	Ángulo HEA postquirúrgico	Rango de movimiento inicial	Rango de movimiento postquirúrgico (6 meses)	Puntuación inicial en escala Harris	Puntuación postquirúrgica en escala Harris
Caso 1	13 años	Tipo III	84°	130°	76°	30°	Flexión: 90° Extensión: -5° Rotación 3xterna: 15° Rotación interna: 20°	Flexión: 95° Extensión: 5° Rotación externa: 20° Rotación interna: 20°	56	70
Caso 2	8 años	Tipo III	82°	132°	75°	28°	Flexión: 90° Extensión: 0° Rotación externa: 20° Rotación interna: 20°	Flexión: 95° Extensión: 5° Rotación externa: 20° Rotación interna: 20°	48	68

HEA: ángulo de Hilgenreiner epifisario.

Fuente: elaboración propia.

Discusión

Una de las primeras técnicas para corregir la coxa vara en pacientes con enfermedades óseas, como OI y displasia fibrosa, fue descrita por Wagner, en la cual se realiza una osteotomía subtrocantérica fijada con agujas de Kirschner y su cerclaje a la diáfisis femoral. En 1988, Finidori realizó una variación a la técnica de Wagner, utilizando clavos telescópicos para mantener y mejorar la consolidación de la osteotomía. Posteriormente, en 2003, Fassier combinó estas dos técnicas; para esto, utilizó el clavo telescópico Fassier-Duval y modificó aspectos como realizar el rimado necesario para la colocación del clavo, perforar la corteza lateral femoral para permitir el paso del clavo al momento de realizar la maniobra de corrección del genu varo y reseca un fragmento de la corteza medial del fémur distal.^{8,9}

Por otra parte, de acuerdo con Burnei *et al.*,¹⁰ el punto de inserción del clavo telescópico puede corregir las deformidades tanto genu varo, como genu valgo. Además, se ha señalado la importancia de la planificación preoperatoria en estos casos, la cual consiste en determinar el ángulo cervicodiafisario deseado en una radiografía y definir el punto de inserción del clavo endomedular antes de la operación.¹¹

Otra variación de la técnica utilizada por Frasser en 2003 fue realizada por Logheswaren *et al.*¹² en dos casos de deformidad en fémur proximal en pacientes pediátricos con OI y displasia fibrosa. Dicha técnica consistió en una osteotomía subtrocantérica y la utilización de clavo Rush y agujas de Kirschner. Los resultados de la cirugía fueron satisfactorios, ya que se consiguió alargar la extremidad y mantener la movilidad para la deambulacion.

En un estudio publicado en 2019, Srisaarn *et al.*¹³ evaluaron 31 pacientes (34 caderas) entre 5 y 30 años que fueron sometidos a cirugía de corrección de coxa vara entre 2005 y 2014. En los pacientes adolescentes utilizaron la técnica descrita por Finidori y colocaron placa y clavo, mientras que, en los adultos, usaron clavo gamma más placas de compresión dinámica o placa de ángulo fijo. En dicho estudio, los resultados del procedimiento fueron satisfactorios, se logró corregir la deformidad, pues se consiguió un ángulo cervicodiafisario de 120°-135° y un puntaje promedio en la escala de Harris de 79,68.

Conclusiones

El objetivo de la técnica quirúrgica osteotomía subtrocantérica con utilización de clavo endomedular y agujas de Kirchner es la corrección del ángulo cervicodiafisario. Si bien se han descrito varias técnicas para su corrección, se han reportado altas tasas de recurrencia (30-70%). Debido a la enfermedad ósea de base que tenían los niños descritos en este reporte, existe un alto riesgo de aflojamiento mecánico de los implantes utilizados en osteotomías, como la placa y los tornillos. No obstante, gracias a la utilización de estos dos tipos de clavo, la técnica usada reduce el riesgo de falla mecánica y proporciona estabilidad a la osteotomía. Además, en los dos casos descritos, se obtuvo una corrección del ángulo cervicodiafisario adecuada y se alcanzó una buena movilidad y puntajes en la escala de Harris de 68 y 70 puntos.

En niños con disminución de la densidad ósea o enfermedades que alteran la producción del colágeno, el objetivo de esta cirugía es mejorar la calidad de vida de los pacientes mediante la corrección de la anatomía de la cadera.

En nuestra experiencia, la técnica de corrección mediante la utilización de clavo endomedular y agujas de Kirschner es una opción efectiva para el tratamiento de coxa vara en pacientes con OI. No obstante, es importante tener en cuenta que esta técnica requiere una amplia curva de aprendizaje por parte del cirujano ortopedista debido a las complicaciones

transquirúrgicas y posoperatorias asociadas. Por último, es importante mencionar que una de sus principales ventajas es la corrección del ángulo cervicodiafisario de gran amplitud.

Consideraciones éticas

Para la elaboración del presente reporte de caso se contó con el consentimiento informado por parte de los representantes de ambos pacientes.

Referencias

1. Hamdy RC. Coxa Vara in Osteogenesis Imperfecta. En Hamdy RC, Saran N, editores. *Pediatric Pelvic and Proximal Femoral Osteotomies. A Case Based-Approach*. Springer Cham; 2018. 223-33. <https://doi.org/j2x5>.
2. Sillence D, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet*. 1979;16(2):1101-16. <https://doi.org/fbqnqn>.
3. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet*. 2004;363(9418):1377-85. <https://doi.org/fg5kq6>.
4. Van Dijk E, Sillence D. Osteogenesis Imperfecta: Clinical Diagnosis, Nomenclature and Severity Assessment. *Am J Med Genet Part A*. 2014;164A(6):1470-81. <https://doi.org/f54prg>.
5. Franzone J, Shah S, Wallace M, Kruse, RW. Osteogenesis Imperfecta A Pediatric Orthopedic Perspective. *Orthop Clin North Am*. 2019;50(2):193-209.
6. Aarabi M, Rauch F, Hamdy RC, Frassier F. High prevalence of coxa vara in patients with severe osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop*. 2006; 26(1):24-8.
7. Fassier F, Sardar Z, Aarabi M, Odent T, Haque T, Hamdy R. Results and Complications of a Surgical Technique for Correction of Coxa Vara in Children With Osteopenic Bones. *J Pediatr Orthop*. 2008;28(8):799-805. <https://doi.org/b294n8>.
8. Finidori G. Ostéogénese imparfaite. Indications thérapeutiques chez l' enfant. Paris: Conférences d'enseignement. Cahier d'enseignement de la SOFCOT; 1988.
9. Finidori G, Topouchian V. Ostéosynthèses centro-médullaires palliatives chez l'enfant atteint d'ostéogénese imparfait [Internet]. 2016. [cited Nov 2019] Available from: https://www.medicalex.info/wp-content/uploads/docteur_Finidori.pdf.
10. Burnei G, Vlad C, Georgescu I, Gavrilu T, Dan D. Osteogenesis Imperfecta: Diagnosis and Treatment. *J Am Acad Orthop Surg*. 2008;16(6):356-66. <https://doi.org/f3vzgh>.
11. Scollan JP, Jauregui JJ, Jacobsen CM, Abzug JM. The Outcomes of Nonelongating Intramedullary Fixation of the Lower Extremity for Pediatric Osteogenesis Imperfecta Patients: A Meta-analysis. *J Pediatr Orthop*. 2017;37(5):e313-6. <https://doi.org/gbkmpf>.
12. Logheswaren S, Sulaiman AR, Munajat I. A Modified Technique of Fixation for Proximal Femoral Valgus Osteotomy in Abnormal Bone: A Report of Two Cases. *Malaysian Orthop J*. 2017;11(2):82-4. <https://doi.org/j25c>.
13. Srisaarn T, Salang K, Klawson B, Vipulakorn K, Chalayon O, Eamsobhana P. Surgical correction of coxa vara: Evaluation of neck shaft angle, Hilgenreiner-epiphyseal angle for indication of recurrence. *J Clin Orthop Trauma*. 2019;10(3):593-8. <https://doi.org/j25d>.