

R. Ortega Herrera, F. Ruiz Santiago,
L.M. Cañadillas Barea, C. Picazo Moreno,
M.E. Fernández Segura*

An Esp Pediatr 1999;51:186-188.

Introducción

La displasia fibrocartilaginosa focal de la tibia en la inserción de la pata de ganso (expansión tendinosa de los músculos gracilis, sartorio y semitendinoso) es una rara lesión única que produce una deformidad metáfiso - diafisaria tibial característica, que se asocia a tibia vara unilateral en niños en período preescolar. Presentamos un caso de esta entidad, una descripción de los hallazgos radiográficos, de tomografía computarizada y de ecografía (técnica no empleada hasta ahora), así como una revisión bibliográfica del tema. Pensamos que las técnicas de imagen nos proporcionan un método diagnóstico lo suficientemente específico en lugar de, como primera opción, emplear la biopsia.

Descripción del caso

Se trata de un varón de 2 años cuyo único antecedente personal de interés fue una atresia anorrectal en fase neonatal intervenida quirúrgicamente. Sin antecedentes familiares destacables. Acudió a la consulta de nuestro Hospital por presentar, desde hace aproximadamente cinco meses, arqueamiento progresivo de la pierna izquierda.

Posteriormente, se le realizó una radiografía comparativa de ambas piernas (Fig. 1) en donde se apreció un defecto radioluciente bien definido localizado oblicuamente en la cortical metafisaria proximal y medial de la tibia izquierda, que presentaba un ángulo metáfiso-diafisario patológico de 15 grados.

Con el objeto de descartar una rara entidad se realizaron conjuntamente una ecografía (Fig. 2) y una tomografía computarizada - TC - (Fig. 3) de la zona de la tumoración.

Dado estos hallazgos característicos, el proceso fue diagnosticado de displasia fibrocartilaginosa focal de la tibia basándose en la radiología convencional. Al paciente en la actualidad se le realizan controles radiológicos periódicos, para valorar el grado de evolución de la lesión que parece estar disminuyendo.

Displasia fibrocartilaginosa focal de la tibia: A propósito de un caso



Figura 1. Telerradiografía anteroposterior que demuestra la existencia de una lesión lítica en la cortical metafisaria de la tibia izquierda rodeada de un área de esclerosis que se prolonga hacia la diáfisis, asociada a una discreta deformidad en varo.

Discusión

Langesnskiöld 1989⁽¹⁾ distinguió cuatro tipos de tibia vara: tibia vara infantil (enfermedad de Blount), tibia vara del adolescente, tibia vara de inicio tardío y la causada por displasia fibrocartilaginosa focal, como es nuestro caso.

Esta entidad es una variedad extremadamente rara de tibia vara que tiene lugar durante el período preescolar y que fue descrita por primera vez por Bell et al. en 1985⁽²⁾. Se publicaron tres casos en los que la presencia de tibia vara se asociaba a una ima-

Sección de Radiología Músculo-esquelética del Servicio de Diagnóstico por Imagen del Hospital de Traumatología y Rehabilitación de Granada.

*Servicio de Pediatría del Hospital Materno-infantil de Granada.

Correspondencia: Ricardo Ortega Herrera. C/ Real Maestranza, 2. Ec. 1. 3º A. 18012 Granada

Recibido: Septiembre 1998

Aceptado: Febrero 1999

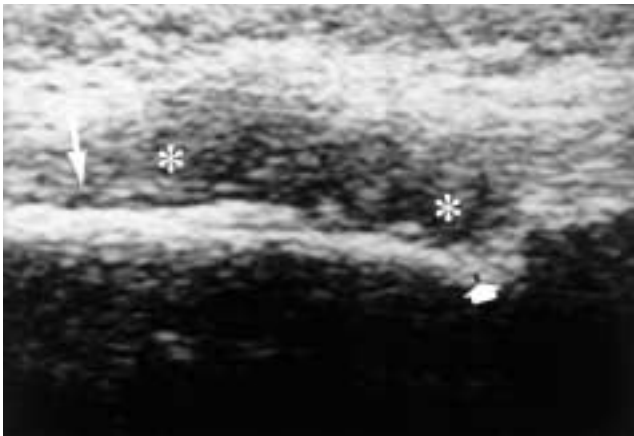


Figura 2. Ecografía longitudinal sobre la lesión, donde se aprecia un tejido blando hipocóico (entre asteriscos) que erosiona la cortical de la tibia (flecha corta) y que se continúa de forma gradual con la expansión tendinosa de la pata de ganso (flecha larga).

gen radiológica típica que consistía en un defecto cortical de la región medial de la tibia proximal, metafiso-diafisario, rodeado de un área de esclerosis que se extendía inferiormente a lo largo de la diáfisis. El examen histológico mediante biopsia de la región de inserción de la pata de ganso en la tibia, demostró la constitución de la lesión por tejido denso e hipocelular, con unas áreas que asemejaban tejido fibrocartilaginoso y otras de tejido tendinoso en la periferia, sin evidencia alguna de tejido osteoide ni de células gigantes⁽²⁻⁵⁾.

En la bibliografía consultada han sido descritos 23 casos⁽²⁻⁹⁾: 10 varones y 13 mujeres, todos unilaterales, 16 en la pierna derecha y 7 en la izquierda. La deformidad puede detectarse precozmente hacia los 2 meses, pero normalmente se manifiesta cuando el niño comienza a gatear o andar - hacia los doce meses^(1,3,4). El diagnóstico fue realizado en 11 casos mediante biopsia de la lesión.

La causa del proceso, en general, es desconocida; Zayer 1992⁽⁸⁾ sugirió que un factor predisponente podría ser un trauma sufrido durante el parto. Bell et al. 1985⁽²⁾, en cambio, hizo hincapié en la histología de la lesión y definió la íntima relación del defecto con la inserción tendinosa de la pata de ganso donde persisten focos de fibrocartilago, debido a un defecto en la diferenciación del tejido mesenquimatoso en el área de anclaje tendinoso. El exceso de tejido fibrocartilaginoso podría alterar el crecimiento de la tibia proximal produciendo la deformidad en varo de la pierna. Puesto que parece resolverse de forma espontánea con el crecimiento, se podría decir que este es un fenómeno temporal, probablemente congénito^(2,3).

Hoy en día el diagnóstico de la enfermedad se basa, fundamentalmente, en la clínica del paciente, junto con los hallazgos radiológicos que son muy característicos por lo que no es necesario practicar una biopsia en los casos típicos^(5,6). Las radiografías habituales sistemáticamente muestran un defecto cortical metafiso-diafisario rodeado por una área de esclerosis que se extiende inferiormente a lo largo de la diáfisis. En la tomo-



Figura 3. Tomografía computarizada (TC) de la metafisis proximal de la tibia en donde se demuestra la masa de partes blandas (flecha) que erosiona la cortical de la tibia.

grafía computarizada se aprecia la afectación limitada a la cortical externa de la tibia, mostrándose la continuidad de la lesión con los tendones de la pata de ganso⁽⁶⁾. Esta continuidad puede demostrarse también con ecografía (Fig. 2), lo cual confirma el diagnóstico de una forma nítida y exenta de radiaciones. También evita los inconvenientes de la resonancia magnética (RM) que en los niños de corta edad puede requerir sedación⁽⁹⁾.

Radiológica y clínicamente la displasia fibrocartilaginosa focal de la tibia debe de ser diferenciada del arqueamiento fisiológico de la tibia⁽¹⁰⁾, de la enfermedad de Blount, de la tibia vara de inicio tardío u otros procesos que producen el cierre de la placa de crecimiento proximal de la tibia por (traumatismos o infecciones)⁽⁹⁾. La forma infantil de la enfermedad de Blount, que se produce en niños un poco más mayores, suele ser bilateral^(1,3,11), la fisis tibial proximal es irregular y la metafisis medial se encuentra espiculada, en cambio, en la displasia fibrocartilaginosa focal el defecto cortical se halla fuera de la placa de crecimiento, con un varo variable y siempre unilateral⁽⁸⁾. La tibia vara de inicio tardío ocurre en niños obesos de 6 a 14 años y las radiografías muestran una tibia proximal angulada, la epífisis proximal muestra un acuñamiento medial y la placa de crecimiento medial está disminuida en altura⁽¹⁾. En los casos de tibia vara postinfecciosa o postraumática la deformidad se encuentra en la placa de crecimiento donde la presencia de puentes óseos producen su cierre parcial, sin existir cambios previos en la epífisis o metafisis. La radiolucencia cortical y la esclerosis de la displasia fibrocartilaginosa focal de la tibia pueden sugerir otras lesiones, como el granuloma eosinófilo, el fibroma condromixoide, el osteoma osteoide, el condroma perióstico y la osteomielitis, sin embargo, este tipo de lesiones pueden producir efecto de masa de tejidos blandos, desestructuración de los tendones de la pata de ganso y no se asocian a la tibia vara^(2,6,9).

En relación con el tratamiento hay que decir que de los 23

casos descritos en la revisión bibliográfica, en 9 de ellos se produjo la resolución espontánea del varo, en 4 se utilizaron procedimientos ortopédicos (ortesis rígidas) y en 10 se practicaron osteotomías correctoras tibiales. El principal motivo de controversia en este tipo de patología consiste en la pertinencia o no del tratamiento quirúrgico. En una primera etapa se intervinieron quirúrgicamente a todos los niños. Actualmente, y aunque el número de casos no es lo suficientemente amplio como para estandarizar un tratamiento, se tiende a mantener una conducta más expectante mediante la realización de controles radiológicos, sin biopsia previa, de manera que se evidencia en la gran mayoría de los casos una involución espontánea y gradual - a partir de los 18 - 24 meses - de forma que el tratamiento quirúrgico, mediante osteotomías valguzantes, sólo se emplea en los casos en los que la evolución del varo sea muy rápida o el grado de deformidad sea importante^(2,5,7,8,12).

Conclusión

La displasia fibrocartilaginosa focal de la tibia vara es indiscutiblemente una lesión muy rara. Su conocimiento es importante, puesto que es una lesión benigna, de fácil diagnóstico y que a menudo responde favorablemente al tratamiento conservador sin necesidad de optar por la cirugía como primera opción terapéutica.

Bibliografía

- 1 Langenskiöld, F. Tibia vara. *Clin Orthop* 1989; **246**:205.
- 2 Bell S N, Campbell P E, Cole W G, Menelaus M B. Tibia vara caused by focal fibrocartilaginous dysplasia. Three cases reports. *J Bone Joint Surg (Br)* 1985; **67-B**:780-784.
- 3 Cockshott W P, Martin R, Friedman L, Yuen M. Focal fibrocartilaginous dysplasia and tibia vara: a case report. *Skeletal Radiol* 1994; **23**:333-335.
- 4 Marchiodi L, Stilli S, Di Genaro G L. Caso Quiz. *Chir. Organi Mov* 1995; **80**:453-456.
- 5 Bradish C F, Stuart J M D, Malone M. Tibia vara due to focal fibrocartilaginous dysplasia. The natural history. *J Bone Joint Surg (Br)* 1988; **70-B**:106-108.
- 6 Herman T E, Siegel M J, McAlister W H. Focal fibrocartilaginous dysplasia. Associated with tibia vara. *Radiology* 1990; **177**:767-768.
- 7 Olney B W, Cole W G, Menelaus M B. Three cases of focal fibrocartilaginous dysplasia causing tibia vara. *J Pediatr Orthop* 1990; **10**:405-407.
- 8 Zayer M. Tibia vara in focal fibrocartilaginous dysplasia. A report of 2 cases. *Acta Orthop Scand* 1992; **63**:353-355.
- 9 Meyer J S, Davidson R S, Hubbard A, Conard K A. MRI of focal fibrocartilaginous dysplasia. *J Pediatr Orthop* 1995; **15**:304-306.
- 10 Levine A M, Drenan J C. Physiological bowing and tibia vara. *J Bone Joint Surg (A)* 1982; **64-A**:1158-1163.
- 11 Kloppe Villegas P, González López E, Román Riechmann E, Rubio Roldán LA. Congenital tibia vara (Blount's disease). *An Esp Pediatr* 1988; **29**:183-184.
- 12 Kariya Y, Taniguchi K, Yagisawa H, Ooi Y. Focal fibrocartilaginous dysplasia: consideration of healing process. *J Pediatr Orthop*