

CASO CLÍNICO

Hemimelia de peroné con deformidad poco frecuente. Manejo quirúrgico



José Luis Duplat Lapidés^{a,*}, Raúl Ernesto González^b, Cristal Castellanos Mendoza^c
y Ricardo Méndez Medina^d

^a Ortopedista Infantil, Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt, Bogotá, Colombia

^b Residente de Ortopedia y Traumatología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

^c Residente de Ortopedia y Traumatología, Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia

^d Médico Epidemiólogo, Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt, Bogotá, Colombia

Recibido el 8 de abril de 2015; aceptado el 20 de junio de 2016

Disponible en Internet el 22 de julio de 2016

PALABRAS CLAVE

Peroné;
Deformidades del pie;
Amputación;
Osteotomía de la
tibia

Resumen Se describe el caso de un paciente del Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt de Bogotá con una hemimelia de peroné asociada con una barra tarsiana subtalar, con el calcáneo trasladado en sentido externo. Se trata de una deformidad poco reconocida. La deformidad se trató quirúrgicamente, con lo que se consiguió un pie plantigrado y bien alineado, apto para el apoyo y para futuros alargamientos. Este caso pretende llamar la atención sobre las deformidades de los pies muy frecuentemente asociadas con hemimelia del peroné.

Nivel de evidencia clínica: Nivel V, reporte de caso.

© 2016 Sociedad Colombiana de Ortopedia y Traumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Fibula;
Foot deformities;
Amputation;
Tibial osteotomy

Fibular hemimelia with an infrequent deformity and its surgical treatment

Abstract This is the history of a patient at the Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt, Bogotá, Colombia, with fibular hemimelia associated with a subtalar tarsal coalition and an externally displaced calcaneus. It is a little known deformity. The deformity was treated surgically, obtaining a plantigrade, well-aligned foot, suitable for weight bearing and future lengthening. This case report seeks to call attention to the foot deformities very frequently associated with fibular hemimelia.

Level of evidence: V, case report.

© 2016 Sociedad Colombiana de Ortopedia y Traumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia: Ortopedista Infantil, Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Teléfono: +57 318 557 3937, fax: +571 353 4000.

Correo electrónico: jlduplat@gmail.com (J.L. Duplat Lapidés).

Introducción

La hemimelia fibular es la deficiencia longitudinal congénita más frecuente en el miembro inferior, con una frecuencia de 1/40.000 recién nacidos vivos¹. Está asociada con un gran número de deformidades, entre las cuales se incluyen: ausencia de rayos laterales en los pies, barras tarsianas subtalares, configuración del tobillo en enartrosis (*ball and socket*), malorientación de la articulación del tobillo, angulación anterointerna de la diáfisis tibial, acortamiento del peroné, inestabilidad de la rodilla, hipoplasia del cóndilo femoral lateral, acortamiento y retroversión femoral, y displasia de cadera^{1,2}.

La etiología no se conoce. No se ha logrado identificar un patrón hereditario. Se ha descrito su asociación con exposición a agentes teratógenos, como radiación, inyección de insulina y desnutrición^{3,4}.

La clasificación más conocida es la de Kalamchi y Achterman, que la divide en dos tipos⁵ (tabla 1).

Esta clasificación se enfoca en el grado de deficiencia del peroné, sin considerar las alteraciones de la tibia, el tobillo y el pie, lo que la hace poco útil para planear tratamientos reconstructivos. Esto se explica porque, cuando fue concebida, el tratamiento ablativo era el recomendado en la mayoría de los casos.

Para subsanar esta deficiencia y con la idea de proporcionar una herramienta que guíe al cirujano para planear un tratamiento reconstructivo, el Dr. Dror Paley propuso la clasificación⁶ que aparece en la tabla 2.

El diagnóstico de la patología se basa en la identificación clínica e imagenológica de las anomalías esqueléticas que forman parte de esta deformidad. Entre las alteraciones más destacadas está la disminución de la longitud de la pierna, con pies con ausencia de rayos laterales y deformidad en valgo de la rodilla, que además tiene inestabilidad anteroposterior. También se encuentra que la tibia está angulada en sentido anteromedial; por lo regular se advierte una depresión cutánea en el vértice de la curva, sobre la cara anterior de la tibia. Puede haber disminución de la movilidad del retopíe por barras tarsianas, más frecuentes en la articulación subtalar. En el 60% de los casos se asocia fémur corto congénito⁷.

Tabla 1 Clasificación de la hemimelia de peroné

Tipo I	Ausencia parcial o completa del peroné
Tipo IA	El peroné está completo, pero es corto y pequeño. La epífisis proximal está en sentido distal a la fisis superior de la tibia y la epífisis distal del peroné está en sentido proximal a la articulación tibioperonea
Tipo IB	Es la forma más grave. Hay ausencia parcial del 30 al 50% de la porción superior y en el extremo distal la epífisis está ascendida y no apoya el tobillo
Tipo II	No se observa el peroné en la radiografía. Este hueso suele estar reemplazado por un vestigio fibroso o fibrocartilaginoso

Tabla 2 Clasificación de Paley para la hemimelia de peroné

Tipo 1	Acortamiento de la extremidad, pero con un tobillo estable y pie plantigrado
Tipo 2	Además del acortamiento, se encuentra el tobillo en valgo. Sin embargo, la deformidad se corrige pasivamente
Tipo 3	La hemimelia se asocia con deformidad rígida del tobillo en equino y valgo
Tipo 3 a	La articulación tibiotalar se encuentra deformada en <i>procurvatum</i> y valgo
Tipo 3 b	Hay una barra tarsiana subtalar deformada en equino y valgo con traslación lateral del calcáneo
Tipo 3 c	Es la combinación de los subtipos 3a y 3b, con compromiso tanto del tobillo como de la articulación subtalar
Tipo 3 d	La articulación subtalar existe (no hay barra tarsiana, pero se encuentra mal orientada en valgo)
Tipo 4	Hemimelia asociada con pie equino varo

Clasificación de Paley de la hemimelia fibular⁶.

Descripción del caso

Se trata de un paciente de 1 año que presenta una hemimelia de peroné derecho de tipo II de la clasificación de Kalamchi y tipo 3c de la clasificación de Paley (fig. 1). La rodilla se encontró en valgo por hipoplasia del cóndilo femoral externo. El tobillo era inestable, en valgo con mala orientación de la articulación tibiotalar en *procurvatum* (verificada por resonancia magnética y artrografía intraoperatoria) (fig. 2). El pie tenía tres rayos, sindactilia entre el *hallux* y el segundo dedo, y braquimetatarsia (fig. 3).

La alteración más llamativa en el pie era la lateralización del calcáneo, que en la radiografía lateral se encontraba superpuesto al astrágalo (fig. 4). Este hallazgo motivó la descripción del caso por tratarse de una deformidad que suele

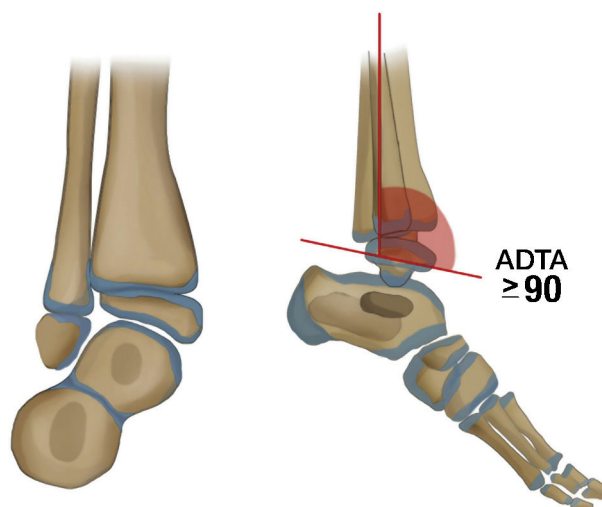


Figura 1 Clasificación de Paley de tipo 3c de la hemimelia de peroné con mala orientación del tobillo (*procurvatum*) y barra tarsiana subtalar con lateralización y equino del calcáneo.



Figura 2 En la imagen derecha se aprecia la deformidad en valgo de la rodilla y en la izquierda, la discrepancia de miembros inferiores y el valgo del retropié.

pasar inadvertida y que, de no tratarse, impide la adecuada alineación del pie y la presencia de una deformidad en valgo de muy difícil manejo.

El manejo quirúrgico realizado con este paciente se basó en los alineamientos propuestos por el Dr. Paley. Primero se realizó una artrografía de la articulación tibiotalar para descartar una mala orientación de esta. Con este procedimiento se confirmó que existía una deformidad en *procurvatum* a este nivel. Se llevó a cabo el alargamiento de los tendones del Aquiles y los peroneos, y la extirpación del remanente fibrocartilaginoso del peroné. Se realizó osteotomía a través de la barra subtalar para la reducción del calcáneo que se encontró desplazado en sentido lateral y en equino (fig. 5).

Luego de realizar la osteotomía a través de la barra tarsiana subtalar, el calcáneo se desplazó en sentido interno,



Figura 3 Radiografía AP del pie del paciente, en la cual se aprecia la presencia de 3 rayos.



Figura 4 Radiografía lateral de los pies del paciente, en la cual se aprecia la superposición parcial del calcáneo con el astrágalo.

debajo del talo, y en equino (fig. 6). Después, se realizó una osteotomía supramaleolar y extensora de la tibia.

Ambas osteotomías fueron fijadas con 2 clavos de Steinmann introducidos desde la planta del pie que, al



Figura 5 Se aprecian el extremo distal de la tibia articulado con el domo del astrágalo. Distalmente, el calcáneo está desplazado hacia externo. La localización anormal del calcáneo impide la visualización de la mitad inferior del astrágalo.



Figura 6 Luego de la osteotomía subtalar se aprecia cómo se visualiza la totalidad del talo con el calcáneo situado bajo su superficie plantar.



Figura 7 Luego de la cirugía se nota la recuperación de la alineación del talón.

prolongarse hacia la tibia, fijan también la osteotomía tibial supramaleolar que permite apreciar la recuperación de la alineación del retropié (fig. 7).

Discusión

El tratamiento reconstructivo de la hemimelia fibular está ganando terreno respecto a la cirugía ablativa. Los resultados de los procedimientos reconstructivos han mejorado desde que se tiene mejor comprensión de la anatomía patológica de la enfermedad y se han depurado las técnicas de alargamiento de las extremidades⁹.

Para obtener una extremidad funcional, es necesario corregir las deformidades de los pies y tratar la dismetría de los miembros inferiores. Con las técnicas modernas, estos objetivos pueden alcanzarse, en la mayoría de los casos, con una intervención para corregir las deformidades del tobillo y el pie, y con uno-tres alargamientos óseos, según la magnitud de la dismetría, durante los años de crecimiento. Esto es así, sin mencionar el manejo que suele ser necesario de las deformidades asociadas en rodilla y fémur.

Es indispensable que el cirujano interesado en preservar la extremidad de un niño con hemimelia fibular tenga una clara comprensión de la anatomía patológica de la deformidad a la cual se enfrenta, así como experiencia en alargamientos óseos⁹. Las clasificaciones clásicas, como la

de Kalamchi y Achterman, no permiten diseñar un plan de tratamiento, por lo que recomendamos emplear la que propone el Dr. Paley.

Esto implica, entre otras cosas, que dentro del estudio de cada paciente debe incluirse una resonancia magnética de la pierna y el pie para establecer una clasificación correcta.

Con este reporte de caso se busca llamar la atención sobre las deformidades de los pies que con mucha frecuencia se asocian con la hemimelia del peroné. Para encontrarlas, es necesario buscarlas de manera habitual y realizar un tratamiento acorde a los hallazgos. De lo contrario, difícilmente se conseguirá un buen resultado.

Si bien los procedimientos reconstructivos son siempre posibles, no son necesariamente la solución más práctica en todos los casos. Aunque existe controversia respecto al hecho de dónde está el límite entre la ablación y la reconstrucción en los pacientes con hemimelia fibular, la experiencia enseña que en algunos niños las deformidades asociadas son de tal magnitud que hacen preferible una amputación temprana y la adaptación de una prótesis^{10,11}.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Herring JA. *Tachdjian's pediatric orthopaedics: from the Texas Scottish Rite Hospital for children*. Philadelphia: Elsevier Health Sciences; 2013.
2. Roselli P, Duplat JL. *Ortopedia infantil*. 2.^a edición Madrid: Médica Panamericana; 2012. p. 796.
3. Heimberger E, Kumar SJ. Congenital longitudinal deficiency of the fibula. Alfred I Dupont Inst Wilmingt Delaware [Internet]. 1995; 18:839-41. Disponible en: <http://gait.aidi.udel.edu/educate/cldf.htm>
4. Holmstrom MC, Stevens PM. *Fibular Hemimelia* [Internet]. eMedicine. 2008. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1251558-overview>
5. Birch JG, Lincoln TL, Mack PW, Birch CM. Congenital fibular deficiency: a review of thirty years' experience at one institution and a proposed classification system based on clinical deformity. *J Bone Jt Surg*. 2011;93:1144-51.
6. Paley D. *Limb Reconstruction Surgery for Fibular Hemimelia* [Internet]. Disponible en: http://lengthening.us/fibular_hemimelia_chapter_2.pdf

7. Paley D, Herzenberg JE, Tetsworth K, McKie J, Bhave A. Deformity planning for frontal and sagittal plane corrective osteotomies. *Orthop Clin North Am.* 1994;25:425–65.
8. McCarthy JJ, Glancy GL, Chang FM, Eilert RE. Fibular Hemimelia: Comparison of Outcome Measurements After Amputation and Lengthening*. *J Bone Jt Surg.* 2000;82:1732.
9. Galindo MM, Zacarías NC, Nasser AH, Franco LC, Ramírez AR. Alargamiento óseo en pacientes con hemimelia peronea. *Acta Ortop Mex.* 2005;19:99–103.
10. Niño JM, Medina CM, Rosselli P. Amputación en el tratamiento de las malformaciones congénitas de los miembros inferiores en niños: Serie de casos. Experiencia de diez años. *Rev Colomb Ortop Traumatol.* 2001;15:26–33.
11. Letts M, Vincent N. Congenital longitudinal deficiency of the fibula (fibular hemimelia): parental refusal of amputation. *Clin Orthop Relat Res.* 1993;287:160–6.