



Cirugía de reconstrucción extraarticular para la estabilidad del tobillo en la hemimelia peronea

Ana Laura Arenas-Díaz,* Daniela Velázquez-Aréstegui†
Hospital Shriners para Niños, Ciudad de México.

RESUMEN

La hemimelia peronea es la deficiencia congénita más frecuente de los huesos largos, su incidencia va entre siete y 20 por millón de nacidos vivos. Esta enfermedad presenta una deformidad y diferencia en la longitud de la tibia con una inclinación o angulación anteromedial, así como deformidad del pie en equino y valgo y/o ausencia de los rayos laterales del pie. El objetivo de este trabajo fue evaluar los resultados clínico-radiológicos a 24 meses de evolución en pacientes con hemimelia peronea postoperados de cirugía de reconstrucción extraarticular de tobillo. Se realizó un estudio retrospectivo, transversal en el que se incluyen 18 pacientes con hemimelia peronea de ambos sexos de entre 3-7 años, para su evaluación se utilizaron parámetros clínicos (flexión dorsal, plantar, pronación y supinación del pie y tobillo) y parámetros radiográficos (eje lateral de la tibia, ángulo tibioastragalino y ángulo de inclinación calcánea), también fueron empleadas la escala de PODCI y Guillette. La edad promedio fue de 4.2 años, ocho extremidades derechas y 10 izquierdas; 17 extremidades fueron tipo 3A de Paley. El puntaje postquirúrgico promedio de la PODCI fue de 80 puntos y de Guillette de 7.5 puntos. La p de Pearson (0.50) demostró correlación en el parámetro de la flexión dorsal, plantar y pronación del estado postoperatorio. En la evaluación radiográfica se observó correlación en todos los parámetros (0.62-0.71). En pacientes con hemimelia peronea Paley 3A tratados bajo la cirugía de reconstrucción extraarticular para la estabilización del tobillo se obtuvo mejoría en los parámetros clínicos y radiográficos. La mejoría de estos parámetros hila al siguiente nivel de corrección de deformidades angulares o de alargamiento.

Nivel de evidencia: IV

Palabras clave: Hemimelia peronea, reconstrucción extraarticular, tobillo.
(Rev Mex Ortop Ped 2019; 1-3:6-11)

SUMMARY

Peroneal Hemimelia is the most frequent congenital deficiency of long bones, its incidence ranges between 7 and 20 per million live births. This disease presents a deformity and difference in the length of the tibia with an anteromedial inclination or angulation as well as deformity of the foot in equine and valgus and/or absence of the lateral rays of the foot. The objective of this work was to evaluate the clinical-radiological results at 24 months of evolution in patients with postoperative peroneal hemimelia of extra-articular ankle reconstruction surgery. A retrospective, descriptive, cross-sectional study was conducted in which 18 patients with peroneal hemimelia of both sexes between 3-7 years are included, for their evaluation clinical parameters were used (dorsal flexion, plantar, pronation and supination of the foot and ankle) and radiographic parameters (lateral axis of the tibia, tibioastragaline angle and angle of calcaneal inclination), the PODCI and Guillette scale were also used. The average age was 4.2 years, eight right and 10 left limbs; 17 limbs were type 3A of Paley. The average post-surgical PODCI score was 80 points and Guillette 7.5 points. Pearson's p (0.50) showed a correlation in the parameter of dorsal flexion, plantar and pronation of the postoperative state. In the radiographic evaluation correlation was observed in all parameters (0.62-0.71). In patients with hemimelia peronea Paley 3A treated under extra-articular reconstruction surgery for ankle stabilization, clinical and radiographic parameters were improved. The improvement of these parameters spins to the next level of correction of angular deformities or elongation.

Evidence level: IV

Keywords: Peroneal hemimelia, extra-articular reconstruction, ankle.
(Rev Mex Ortop Ped 2019; 1-3:6-11)

* Médico del Staff. Clínica de Pie y Tobillo.

† Médico del Staff. Clínica de Alargamientos.

Hospital Shriners para Niños, Ciudad de México.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/opediatria>

INTRODUCCIÓN

La hemimelia peronea, inicialmente descrita por Gollier en 1698,¹ es la deficiencia congénita más frecuente de los huesos largos,²⁻⁴ con una incidencia entre siete y 20 por millón de nacidos vivos. No hay

factores genéticos o ambientales conocidos responsables para el desarrollo de esta patología.⁴ Se cree que el factor etiológico actúa antes de la sexta o séptima semana de vida intrauterina previo al desarrollo embriológico óseo de los huesos largos.¹ Presenta una deformidad y diferencia en la longitud de la tibia con una inclinación o angulación anteromedial,⁵ así como deformidad del pie en equino y valgo⁶ y/o ausencia de los rayos laterales del pie.^{5,7,8} La presentación de la hemimelia peronea puede variar en su extensión, desde un acortamiento mínimo del peroné hasta la ausencia total. Los sistemas de clasificación de uso más común son las de Achterman- Kalamchi y Paley.⁸⁻¹⁰

Esta patología está frecuentemente asociada con un espectro de anomalías musculoesqueléticas, en especial la hipoplasia femoral, alteraciones del desarrollo de la mano, alteraciones en la tibia, tobillo y pie.¹¹⁻¹³ Las opciones de tratamiento incluyen cirugías de reconstrucción y alargamiento o en su defecto la amputación temprana.^{2,14-17}

El objetivo del estudio fue evaluar los resultados clínico-radiológicos con un seguimiento de 24 meses en pacientes con hemimelia peronea postoperados de reconstrucción extraarticular de tobillo utilizando la escala de PODCI y Guillelte.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo, transversal, analítico en el que se incluyen 18 pacientes con hemimelia peronea, ambos sexos, de entre 3-7 años. Los parámetros clínicos utilizados para su evaluación fueron la medición de la flexión dorsal y plantar, la pronación y supinación, asimismo, se utilizaron las escalas de PODCI y Guillelte. Los parámetros radiográficos evaluados fueron la medición del eje axial lateral, ángulo tibioastragalino anteroposterior y el ángulo de inclinación del calcáneo. Todos los parámetros fueron medidos antes y después de la cirugía de reconstrucción. Pacientes con tratamientos previos de alargamiento, cirugías previas de pie y tobillo, fracturas asociadas fueron excluidos. El periodo comprendido de tiempo fue entre enero de 2014 y diciembre de 2016. El seguimiento fue de 24 meses en el Hospital Shriners para Niños, Ciudad de México. Para su análisis estadístico se utilizaron las medidas de tendencia central y la correlación de Pearson (SPSS versión 20.0.).

Técnica quirúrgica

Se diseña con marcador estéril el primer abordaje en la región anterolateral proximal de la tibia proximal

para realizar fasciotomía profiláctica (*Figura 1*), posteriormente se aborda la región lateral del tercio distal de la pierna para resección del remanente del peroné y liberación de la membrana interósea (*Figura 2*); se diseña la vaina de los peroneos aislando estos para su sección; asimismo, con uso de bisturí hoja número 15 se realiza alargamiento fraccionado de tendón de Aquiles. Realizando esto, bajo control fluoroscópico se identifica y marca la articulación de la rodilla, así como la del tobillo y del mismo modo se identifica el sitio de la deformidad o próximo a ésta, en la región tibial tanto en proyección anteroposterior como lateral, colocando un clavillo en el sitio elegido, aproximadamente a 2.5 cm de la articulación tibioastragalina (*Figura 3*). Confirmado esto, se realiza la corticotomía con uso de broca 2.5 y completando la osteotomía de cierre con uso de osteotomos planos (*Figura 4*). La osteotomía se realiza perpendicular al eje de la tibia, corrigiendo el valgo previo con una cuña (base medial-trapezoidal) de 10-15°; trasladando los frag-



Figura 1: Fasciotomía del compartimento anterolateral.



Figura 2: Liberación del cordón fibroso del peroné.



Figura 3: Localización del sitio de la osteotomía.



Figura 4: Corticotomía y osteotomía.

mentos obtenidos y manteniendo su reducción y fijación con uso de dos clavillos 2.0 guiados bajo apoyo del fluoroscopio, valorando clínicamente y radiológicamente el resultado (Figura 5). El seguimiento postoperatorio es con una inmovilización de fibra de vidrio supodálica por seis semanas.

RESULTADOS

Se estudiaron 18 pacientes, la edad promedio fue de 4.2 años (rango 3-7 años), ocho extremidades derechas y 10 izquierdas; acorde a la clasificación de Kalamchi-Paley, 17 extremidades fueron tipo 3A y uno fue 1A, 12 pacientes asociados con hipoplasia femoral, cuatro con alteraciones en mano, un paciente con hipoplasia tibial y uno con displasia de cadera. Previo al procedimiento quirúrgico, se aplicaron los parámetros de evaluación clínica y radiográfica descritas. Los resultados clínicos se muestran en las Tablas 1 y 2, y los resultados radiográficos en las Tablas 3 y 4, respectivamente.

La edad promedio de cirugía fue de 2.9 años, el tiempo quirúrgico fue de 109 min, 12 extremidades

(67%) con presencia de remanente de peroné, en las otras seis (33%) con remanente ausente.

En cuatro tiempos diferentes (dos, cuatro, seis y 24 semanas) se realizó el seguimiento postquirúrgico. En las primeras dos semanas se revisaron las condiciones de las heridas en todos los pacientes, encontrándolas en adecuadas condiciones dérmicas. A las cuatro semanas, se realizó una evaluación radiográfica observando siete extremidades en proceso de consolidación de la osteotomía con dos corticales y 11 extremidades con presencia de tres corticales. A la sexta semana, al estar todas las osteotomías consolidadas, se retiró la inmovilización y los clavillos. Después de 24 semanas de la cirugía de reconstrucción se realizó la primera evaluación clínica y radiográfica. Los resultados clínicos se muestran en la Tabla 1. La evaluación radiográfica se muestra en la Tabla 2.

Para la evaluación de la efectividad de la estabilidad del tobillo con la cirugía de reconstrucción, se



Figura 5: Fijación de osteotomía con clavillos.

Tabla 1: Evaluación de los parámetros clínicos prequirúrgicos y a los 24 meses de evolución.

Parámetros clínicos	Rango normal ¹⁸	Prequirúrgico	Postquirúrgico
Flexión dorsal	20°	0°	20°
Flexión plantar	45°	10°	45°
Pronación	20°	40°	5°
Supinación	40°	40°	5°

Tabla 2: Resultados clínicos a 24 meses de evolución.

Resultados clínicos	Prequirúrgico	Postquirúrgico
Flexión dorsal-plantar	10°-equino	20°-neutro
Pronación-supinación	Valgo	5-5°
Circunducción	Limitadas	Completa

Tabla 3: Evaluación de los parámetros radiográficos prequirúrgicos y a los 24 meses de evolución.

Parámetros radiográficos	Rango normal ¹⁸	Prequirúrgico	Postquirúrgico
Eje axial lateral de la tibia	0°	11°	4°
Ángulo tibioastragalino anteroposterior	80°	20°	60°
Ángulo de inclinación del calcáneo	30°	40°	30°

Tabla 4: Resultados radiográficos a 24 meses de evolución.

Resultados radiográficos	Prequirúrgico	Postquirúrgico
Antecurvatum	11° (rango 17-6.6)	4° (rango 7-3.3)
Varo	6° (rango 8-4)	2° (rango 4-2)
Equino	30° (rango 40-10)	Plantígrado

utilizaron las escalas de PODCI y Guillette. El puntaje postquirúrgico promedio de la PODCI fue de 80 puntos y de Guillette de 7.5 puntos (Figura 6).

La *p* de correlación de Pearson (0.50) demostró que existe una correlación positiva moderada en el parámetro de la flexión dorsal, plantar y pronación del estado preoperatorio al postoperatorio. En la evaluación radiográfica se observó correlación positiva moderada (0.62) con mejoría postquirúrgica en los ángulos tibioastragalino e inclinación del calcáneo, en tanto, se presentó una correlación positiva alta (0.71) en el estado prequirúrgico al postquirúrgico del eje axial lateral de la tibia.

CASO CLÍNICO

Masculino 3 años 7 meses con hemimelia peronea Paley 3A izquierda (Figuras 7A-G).

DISCUSIÓN

Hasta hace poco, el tratamiento recomendado por la ausencia total de peroné, como en la población de este estudio, se basaba en la amputación.¹² Sin embargo, el objetivo de realizar una reconstrucción extraarticular del tobillo como primera fase es mantener un pie funcionalmente posicionado para posteriormente iniciar, de ser necesario, un alargamiento con un eje de la tibia adecuado.¹⁹

Con el propósito de conservar la extremidad afectada, en 1996, Paley creó el procedimiento de reconstrucción de la extremidad. Este procedimiento logra un pie y tobillo plantígrado y estable (90°) que se pueda apoyar en el suelo.^{10,20}

Se puede combinar con el alargamiento, pero no tiene que ser cuando exista una deformidad grande en el eje de la tibia. Si se combina con el alargamiento, la curva se corrige gradualmente con el alargamiento utilizando un fijador externo. Cuando no hay alargamiento con la cirugía inicial, la curva se corrige mediante la adopción de una cuña de hueso con buenos resultados.^{10,20}

Hay una ventaja teórica en la separación del procedimiento de la reconstrucción del tobillo de la cirugía de alargamiento para conservar mejor el movimiento del tobillo, ya que todos los pacientes de este estudio conservaron la movilidad de la articulación tibioastragalina y subastragalina después del procedimiento. La razón de esto es que la realización de la prolongación de inmediato conduce a una mayor rigidez de la articulación del tobillo. Si el tobillo tiene un excelente rango de movimiento antes de la cirugía, la realización de la reconstrucción extraarticular llevará a realinear el pie y el tobillo, seguida de terapia física. El alargamiento en este momento podría conducir a una pérdida de la gama de movimiento del tobillo desde la colocación de fijador externo, durante un periodo de tiempo más largo con contractura muscular por el alargamiento.^{10,20}

La primera etapa del procedimiento de la reconstrucción extraarticular es eliminar el remanente peroneo fibroso. La eliminación del remanente facilita el alargamiento y evita el valgo recurrente. Posteriormente se realiza el alargamiento del tendón de Aquiles y de los peroneos, realizándolo en todos nuestros

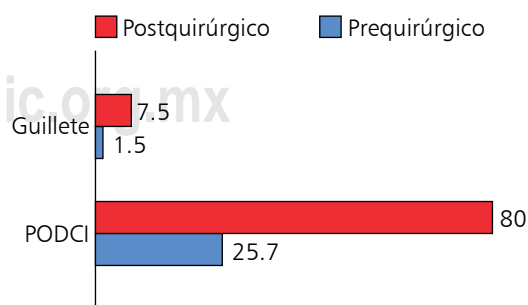
**Figura 6:** Resultados funcionales globales a 24 meses de la reconstrucción extraarticular de tobillo medida en puntos.



Figura 7: **A)** Masculino de tres años con hemimelia peronea Paley 3A izquierda. **B)** Proyección radiográfica lateral con deformidad en tibia y ausencia de peroné. **C)** Proyecciones radiográficas inmediatas posterior a la reconstrucción extraarticular. **D)** Proyecciones radiográficas seis semanas posterior a la reconstrucción extraarticular. **E)** Corrección clínica del pie y tobillo seis meses después de la reconstrucción extraarticular con deformidad en mano izquierda. **F)** Eje mecánico posterior a la reconstrucción extraarticular a los 12 meses. **G)** Proyección lateral de tibia con corrección de la deformidad a los 12 meses.

pacientes del estudio, asimismo, se realiza descompresión de la vaina del tibial posterior.^{10,20} En tobillos altamente displásicos, se remodelará la cúpula del astrágalo y calcáneo,^{10,20} como lo refiere el procedimiento descrito por Paley; sin embargo, en esta muestra no se realizó. El siguiente paso es llevar a cabo las osteotomías. La osteotomía específica depende del tipo de hemimelia peronea. En el tipo 3A, se trata de una osteotomía trapezoidal de la tibia supramaleolar, cortado por encima de la articulación del tobillo con colocación de injerto de hueso fijado con clavillos; comparado con nuestra serie, no se utilizó en ningún paciente injerto. El paso final de la técnica de Paley estará aplicando un fijador externo y el corte del hueso en el ápice de la curva tibial. En la técnica utilizada en esta serie, se realizó la corrección en agudo de la deformidad supramaleolar.^{10,20,21} Las complicaciones de otras técnicas descritas implican el rechazo del injerto ocupado, o bien el colapso de

este último, perdiéndose la corrección; la infección de tejidos blandos cercanos a la inserción de los clavillos, la consolidación retardada y deformidad del eje de la tibia (antecurvatum y valgo),^{4,11} no se presentaron en este estudio, únicamente una de 17 extremidades intervenidas presentó retardo en la consolidación en comparación con el resto.

Existen resultados buenos y satisfactorios con técnicas quirúrgicas bajo fijación externa para la reconstrucción del tobillo. Sin embargo, en esta serie se logra la reconstrucción del tobillo para evitar tiempos prolongados de fijación externa y pérdida de la movilidad, manteniendo la función del pie y dejando en segundo tiempo el alargamiento óseo.

CONCLUSIONES

En pacientes con hemimelia peronea Paley 3A tratados bajo la cirugía de reconstrucción extraarticular

para la estabilización del tobillo, se obtuvo mejoría en los parámetros clínicos y radiográficos, con significancia estadística en la flexión plantar, dorsal y pronación postquirúrgica y en todos los parámetros radiográficos. No obstante, también se observó mejoría en la puntuación postquirúrgica en las escalas de PODCI y Guillette. En consecuencia, al mantenerse la estabilidad del tobillo, se llega a una buena posición (plantigrada), preservando el movimiento de la articulación del tobillo que posteriormente lo llevará a facilitar la instalación del zapato.

La mejoría de los parámetros clínicos y radiográficos en el tobillo hila al siguiente nivel de corrección de deformidades angulares o de alargamiento dependiendo el caso. Por tanto, recomendamos esta técnica quirúrgica, considerándola segura y que no requiere injerto; únicamente la liberación de tejidos blandos con resección del vestigio peroneo, seguido de la osteotomía, por lo que es una opción terapéutica para la reconstrucción del tobillo y pie.

A pesar de ser un estudio con un tamaño de muestra limitado, dejamos la puerta abierta para el seguimiento a largo plazo, ya que son pacientes candidatos al segundo nivel de corrección (fase de alargamiento).

Referencias

- Mccarthy JJ, Glancy GL, Chang FM, Eilert RE. Fibular hemimelia: outcome measurements after amputation and lengthening. *J Bone Jt Surg.* 2000; 82(12): 1732.
- Stanitski D. Fibular hemimelia: guidelines for treatment based on a new classification. *J Bone Jt Surg.* 2003; 85: 162.
- Kirienko A, Portinaro N. Correction of the tibia and equinovalgus foot deformity in type II fibular hemimelia with ilizarov method. *J Bone Jt Surg.* 2003; 85: 268-269.
- Napiontek M, Shadi M. One-staged procedure for foot and tibia correction in fibular hemimelia. *J Bone Jt Surg.* 2003; 85 :278.
- El-Sayed MM, Correll J, Pohlig K. Limb sparing reconstructive surgery and Ilizarov lengthening in fibular hemimelia of Achterman-Kalamchi type II patients. *J Pediatr Orthop B.* 2010; 19(1): 55-60.
- Shalaby H, Hefny H, Thakeb M, El-Kawy S, Elmoatasem E. Ankle joint reconstruction in fibular hemimelia in conjunction with the Ilizarov technique. *J Bone Jt Surg.* 2006; 88: 125.
- Paley D, Saghieh S, Song BY, Young M, Herzenberg JE. Lengthening reconstruction surgery for treatment of fibular hemimelia. *J Bone Jt Surg.* 2005; 87: 317.
- Zarzycki D, Jasiewicz B, Kacki W, Koniarski A, Kasprzyk M, Zarzycka M et al. Limb lengthening in fibular hemimelia type II: can it be an alternative to amputation? *J Pediatr Orthop B.* 2006; 15(2): 147-153.
- Oberc A, Sułko J. Fibular hemimelia - diagnostic management, principles, and results of treatment. *J Pediatr Orthop B.* 2013; 22(5): 450-456.
- Caskey PM, Lester EL. Association of fibular hemimelia and clubfoot. *J Pediatr Orthop.* 2002; 22(4): 522-525.
- Schwend RM1, Drennan JC. Cavus foot deformity in children. *J Am Acad Orthop Surg.* 2003; 11(3): 201-211.
- Catagni MA, Radwan M, Lovisetti L, Guerreschi F, Elmoghazy NA. Limb lengthening and deformity correction by the Ilizarov technique in type III fibular hemimelia: an alternative to amputation. *Clin Orthop Relat Res.* 2011; 469(4): 1175-11780.
- Radler C, Antonietti G, Ganger R, Grill F. Recurrence of axial malalignment after surgical correction in congenital femoral deficiency and fibular hemimelia. *Int Orthop.* 2011; 35(11): 1683-1688.
- Paley D. Progress in and from limb lengthening. Current Progress in Orthopedics. Chapter 5: 2005, pp. 22-27.
- Changulani M, Ali F, Mulgrew E, Day JB, Zenios M. Outcome of limb lengthening in fibular hemimelia and a functional foot. *J Child Orthop.* 2010; 4(6): 519-524.
- El-Tayeby HM, Ahmed AA. Ankle reconstruction in type II fibular hemimelia. *Strategies Trauma Limb Reconstr.* 2012; 7(1): 23-26.
- Herzenberg JE. When is external fixation used in foot surgery? IPOS-Orlando. 2015, 1-3.
- Paley D. Surgical reconstruction for fibular hemimelia. *J Child Orthop.* 2016; 10(6): 557-583.
- Montalvo GM, Cassis ZN, Harfush NA, Camacho FL, Rivera RA. Alargamiento óseo en pacientes con hemimelia peronea. *Acta Ortop Mex.* 2005; 19(3): 99-103.
- Stanitski DF, Stanitski CL. Fibular hemimelia: a new classification system. *J Pediatr Orthop.* 2003; 23(1): 30-34.
- Alaseirlis DA, Korompilias AV, Beris AE, Soucacos PN. Residual malformations and leg length discrepancy after treatment of fibular hemimelia. *J Orthop Surg Res.* 2011; 6: 51.

Correspondencia:
 Dra. Ana Laura Arenas-Díaz
 Hospital Shriners Para Niños.
 Av. del Imán Núm. 257,
 Col. Pedregal de Santa Úrsula,
 Alcaldía Coyoacán, 04600,
 Ciudad de México.
 E-mail: anyuxare@gmail.com