

## Acta Ortopédica Mexicana

Volumen  
Volume 17

Número  
Number 1

Enero-Febrero  
January-February 2003

*Artículo:*

Diplopodia congénita bilateral asociada a hemimelia tibial bilateral. Reporte de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2003:  
Sociedad Mexicana de Ortopedia, AC

Otras secciones de  
este sitio:

- 👉 Índice de este número
- 👉 Más revistas
- 👉 Búsqueda

*Others sections in  
this web site:*

- 👉 *Contents of this number*
- 👉 *More journals*
- 👉 *Search*



Medigraphic.com

Reporte de caso

# Diplopodia congénita bilateral asociada a hemimelia tibial bilateral. Reporte de un caso

Enrique Ponce Sandoval,\* Luis Nualart Hernández,\*\* Guillermo Pons Carrera\*\*\*

Hospital Shriners para Niños AC. Unidad México.

**RESUMEN.** La asociación de diplopodia y hemimelia tibial es rara. Se reporta el caso de una paciente de 5 años de edad con diagnóstico de diplopodia congénita bilateral asociada a hemimelia tibial bilateral, tratada quirúrgicamente con amputación de estructuras supernumerarias y liberación posteromedial en ambos pies en un solo tiempo quirúrgico. Este tratamiento ofrece resultados considerados por nosotros como satisfactorios, integrando a la paciente a las actividades propias de su edad con un cambio importante en su imagen, realizando una marcha independiente, plantígrada y bipodálica, utilizando calzado normal y con la satisfacción de los padres.

**Palabras clave:** pie, anomalías congénitas, hemimelia.

**SUMMARY.** The association of diplopodia and tibial hemimelia is uncommon. We report the case of a young girl, 5.2 years old with diagnosis of congenital bilateral diplopodia associated to bilateral tibial hemimelia. She was underwent to surgical amputation of the supernumerary structures followed by posteromedial release in a single step in the right foot; seven months later, in a single step too, the same procedures was performed in the left foot. This treatment offered results that we have considered satisfactory; since they have modified in a substantial way the image of the patient; allowing her return to activities without any restrictions, making a plantigrade and bipedal gait and used a normal footwear and with the satisfaction of the parents. The functional and aesthetic results are presented after the surgical management of the bilateral diplopodia.

**Key words:** foot, congenital abnormalities, hemimelia.

## Introducción

La diplopodia es una entidad rara, manifestada por la duplicación parcial del pie, generalmente en el borde medial. Las estructuras normales y accesorias, dan un aspecto grotesco a la extremidad del paciente. Han sido reportados pocos casos, desde que en 1962 lo hicieran Canale y Rizzo.<sup>3,4</sup>

La hemimelia tibial (deficiencia longitudinal tibial congénita) es una entidad bien establecida y que ha sido clasificada por Jones y Lloyd Roberts<sup>1</sup> en 4 tipos y por Kalamchi y Dawe<sup>2</sup> en 3 tipos.

La asociación de diplopodia y hemimelia tibial es rara. Clínicamente se presenta un pie en varo debido a la hipoplasia o aplasia de la tibia. El peroné no se encuentra afectado, pero puede presentar alteraciones en su alineación, secundarias a la deficiencia tibial. Debido a estos cambios se presentan también alteraciones en los músculos, tendones y vasos de la extremidad.<sup>4,5</sup> En 1966 Karchinov realiza el primer reporte de 4 casos.<sup>3,4</sup>

Reportamos el caso de un paciente del sexo femenino de 5 años de edad con diagnóstico de diplopodia congénita bilateral asociada a hemimelia tibial bilateral y a otras malformaciones en cráneo y extremidades superiores, presentando los resultados tanto funcionales como estéticos del manejo quirúrgico de ambas extremidades inferiores.

## Reporte del caso

Femenino de 5 años de edad en quien al nacimiento se detectan paladar hendido, polisindactilia bilateral en extremidades superiores y diplopodia bilateral en extremidades inferiores. Recibe tratamiento quirúrgico en otra unidad hospitalaria realizándose plastía de paladar blando, así como resección de dedos supernumerarios en ambas manos (*Figura 1*).

\* Ex-residente. Hospital Shriners para Niños, México.

\*\* Cirujano Ortopedista, Sub-Director Médico. Hospital Shriners para Niños, México.

\*\*\* Médico residente Hospital Shriners para Niños, México.

Dirección para correspondencia:

Dr. Enrique Ponce-Sandoval. Insurgentes Sur 1991-A-1202, San Ángel Inn, Del. Álvaro Obregón, 01000, México D.F.  
E-mail: eponces\_ortop@hotmail.com

Al ser valorada clínica y radiológicamente en el Hospital Shriners para Niños AC. Unidad México se corroboran los diagnósticos de polisindactilia de miembros torácicos y



**Figura 1.** Aspecto clínico de la paciente en la primera valoración.



**Figura 2.** Aspecto clínico preoperatorio de ambos pies.

diplopodia bilateral, además de establecer el diagnóstico de hemimelia tibial bilateral tipo III de Kalamchi y tipo IV de la clasificación de Jones.

Clínicamente se presenta deambulando de manera independiente, con apoyo anómalo en borde lateral de ambos pies por la severa deformidad en varo y aducto. En las extremidades superiores presenta múltiples cicatrices quirúrgicas en bordes radial y cubital correspondientes a procedimientos quirúrgicos anteriores y sindactilias múltiples. En las extremidades inferiores presenta deformidad en varo de ambas piernas y deformidad en varo y aducto rígido de ambos pies. En el pie derecho se observa duplicación del primer orjeo y un sexto orjeo completo (*Figura 2*); radiológicamente presenta duplicación de falanges distales del primer orjeo, duplicación del metatarsiano, y primera cuña accesoria; el sexto orjeo presenta metatarsiano y falanges proximal, media y distal. El pie izquierdo se presenta clínicamente con doble primer orjeo, duplicación del cuarto y quinto orjeos (*Figura 2*); radiológicamente se encontró la presencia de primera cuña accesoria, primer metatarsiano duplicado, duplicación de falanges proximal y distal del primer orjeo, falanges distal y proximal del cuarto orjeo duplicadas con un metatarsiano hipoplásico y duplicado del mismo rayo y una falange y metatarsiano hipoplásicos y duplicados del quinto rayo.

Se encontró flujo arterial adecuado en arterias tibial posterior, y pedia por medio de Doppler y por arteriografía una circulación arterial irregular de los orjeos de ambos pies, lo que no representó obstáculo para su manejo quirúrgico.

El primer tiempo quirúrgico correspondió al manejo del pie derecho, realizándose la resección del sexto rayo, resección del primer metatarsiano duplicado y sus falanges, así como resección de la primera cuña accesoria. Así mismo, se realizó la liberación posteromedial con alargamiento del tendón de Aquiles, capsulotomías astrágalo-escafoidea y escafoides-primer cuña, tenotomía del flexor propio del primer orjeo, del flexor común y del tibial posterior, para alinear este pie. En el postoperatorio inmediato se colocó aparato de yeso muslopodálico con corrección parcial de las deformidades. Tres semanas después se realizó cambio de aparato de yeso muslopodálico con hipercorrección por seis semanas más. Al cabo de este tiempo se retiró yeso y se encontró una alineación clínica y radiológica adecuada, indicándose el uso de ortesis tobillo pie a 90° e inicio de la marcha.

A las veintinueve semanas del procedimiento en el pie derecho y con un aspecto clínico y radiológico satisfactorios de ese pie, se programó para la corrección quirúrgica del pie izquierdo, realizándose la resección del primer metatarsiano y de 2 falanges proximales y distales del primer orjeo duplicado, resección de una falange intermedia hipoplásica duplicada del cuarto orjeo, resección del quinto metatarsiano y una falange hipoplásica, ambas duplicadas, resección de cuña accesoria, alargamiento en Z del tendón de Aquiles, tenotomía del tibial posterior y del flexor común, miomectomía del primer aductor, sindesmotomías astrágalo-escafoides-primer cuña-primer metatarsiano, desinserción del abductor del quinto orjeo y de los tendones



**Figura 3.** Resultado postoperatorio, vista anterior. Obsérvese el varo residual de ambos pies.



**Figura 4.** Resultado postoperatorio, vista posterior. Obsérvese ambos tobillos en neutro.

peroneos y posterior re inserción de los mismos, toma de injerto de piel del primer orjejo duplicado y colocación de éste en la zona inframaleolar medial. Se colocó aparato de yeso muslo podálico con corrección parcial, el cual fue bivalvado en el postoperatorio inmediato por compromiso circulatorio. Nueve días después de la cirugía se realizó cambio de aparato de yeso muslo podálico.

Un año y medio después, la paciente realiza actividades cotidianas de acuerdo a su edad, con marcha independiente, plantígrada y bipodálica auxiliada con ortesis tobillo-pie bilaterales sin puntos de presión. Presenta torsión tibial interna de 20° y una deformidad aducto residual en ambos pies de 10° que con el uso de la ortesis corrige en un 100%, ambos retropiés se encuentran en neutro (*Figuras 3 y 4*).

## Discusión

Dado que en nuestra revisión de la literatura encontramos reportados solamente 16 casos de la asociación de estas dos deformidades, el manejo no está bien establecido. En algunas series,<sup>3,4</sup> como primer tiempo quirúrgico se realiza la amputación de las estructuras supernumerarias en el pie y en un segundo tiempo quirúrgico la corrección de la hemimelia tibial. En comparación, en otras series<sup>1</sup> se recurre directamente a la desarticulación de rodilla o a la amputación de Syme, mencionando que aunque se han documentado algunos procedimientos para tratar de preservar y corregir las deformidades del pie en grupos de pacientes con grados no severos de deformidad tibial (III y IV de Jones y III de Kalamchi) los resultados son malos.

En el caso reportado, con hemimelia tibial no severa, ya que se encuentra una tibia completa aunque hipoplásica (tipo III de Kalamchi y IV de Jones) de forma bilateral, al realizar la amputación de las estructuras supernumerarias y la liberación posteromedial en un solo tiempo quirúrgico para cada pie, con la adaptación inmediata de ortesis tobillo pie, se obtuvo un resultado que hemos considerado

como satisfactorio desde el punto de vista funcional y estético, ya que se ha modificado de forma sustancial la imagen de la paciente, permitiéndole reintegrarse a sus actividades sin ninguna limitante, realizando una marcha plantígrada y bipodálica utilizando un calzado normal y con el agrado de los padres.

Recomendamos, en el estudio preoperatorio de la diplopodia congénita asociada a hemimelia tibial ya sea uni o bilateral, establecer primero la severidad de la deformidad tibial de acuerdo a cualquiera de las clasificaciones existentes (Kalamchi o Jones); posteriormente determinar cuáles son las estructuras supernumerarias en el pie tomando en cuenta que pueden existir aberraciones anatómicas en los tejidos blandos de toda la extremidad afectada; identificar la presencia de un sistema arterial y venoso íntegros; el manejo quirúrgico ideal para la diplopodia congénita asociada a hemimelia tibial es la amputación de las estructuras supernumerarias seguida de liberación posteromedial. Se debe de considerar la severidad de la hemimelia tibial, ya que en aquellos casos que presenten una deformidad importante por ausencia completa de la tibia (tipos Ia, Ib de Jones y I de Kalamchi) con un pie duplicado, en varo, aducto y equino en el que la reconstrucción no proporcionará una extremidad funcional será recomendable la realización de una amputación o desarticulación de rodilla con la adaptación de una prótesis adecuada; en los casos de ausencia parcial ya sea proximal o distal de la tibia (tipos II y III de Jones y II de Kalamchi) con diplopodia se podrá realizar la técnica descrita y se podrá elegir entre múltiples procedimientos para proporcionar una carga de peso adecuada en la pierna (sinostosis tibio-peronea, implante del extremo distal del peroné en el astrágalo u osteotomías del peroné); y en los casos como el presentado en este reporte con una tibia hipoplásica (tipos IV de Jones y III de Kalamchi), además del procedimiento descrito para el pie se podrá valorar entre la realización de un alargamiento de la tibia y/o una osteotomía derrotadora de ésta.

**Bibliografía**

1. Jones D, Barnes J, Lloyd-Roberts GC. Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula. Classification and management. *J Bone Joint Surg* 1978; 60-B: 1, 31-9.
2. Kalamchi A, Dawe RV. Congenital deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg* 1985; 67-B: 4, 581-4.
3. Karchinov K. Anomalías congénitas del tobillo. *Rev Cubana Cir* 1966; 5, 141.
4. Karchinov K. Congenital diplopodia with hypoplasia or aplasia of the tibia. A Report of six cases. *J Bone Joint Surg* 1973; 55-B: 3, 604-11.
5. Turker R, Mendelson S, Ackerman J, Lubicky JP. Anatomic considerations of the leg in tibial hemimelia. *J Pediatr Orthop* 1996; 16: 4, 445-9.

