

Acta Ortopédica Mexicana

Volumen
Volume **19**

Número
Number **3**

Mayo-Junio
May-June **2005**

Artículo:

Alargamiento óseo en pacientes con
hemimelia peronea

Derechos reservados, Copyright © 2005:
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

Alargamiento óseo en pacientes con hemimelia peronea

Mauricio Montalvo Galindo,* Nelson Cassis Zacarías,** Alberto Harfush Nasser,**
Luis Camacho Franco,*** Alejandro Rivera Ramírez****

Hospital Shriners, México.

RESUMEN. La hemimelia peronea tipo II de Achterman-Kalamchi es una malformación congénita rara que puede asociarse a otras. Numerosos estudios muestran éxito al tratarlos con amputación o alargamiento. El objetivo de este estudio es presentar los resultados del alargamiento en pacientes con esta malformación. **Métodos.** Se revisó el expediente clínico y radiológico de 21 pacientes alargados con fijador externo en el Hospital Shriners México de enero 1990 a diciembre 2002. Se excluyó a seis pacientes: dos debido a complicaciones por cirugías previas realizadas en otro hospital, uno por haber sido tratado inicialmente con prótesis y tres por presentar acortamiento y/o deformidad de tobillo severa. Se incluyeron quince pacientes con hemimelia peronea tipo II Kalamchi, 10 niños y 5 niñas (15 extremidades afectadas; 8 derechas y 7 izquierdas) con edad promedio de 8.5 años en la primera cirugía (rango 5.2-12.10). El promedio de discrepancia longitudinal inicial prequirúrgica fue de 6.7 cm (rango 4.2-13) y la longitud promedio alcanzada fue de 5.7 cm (rango 4-8). Se utilizó fijador externo monolateral en 13 pacientes: 10 en la tibia y 3 en fémur. Un paciente fue alargado con fijador externo tipo circular en la tibia y en un paciente se utilizaron tres diferentes tipos de fijador externo: monolateral posterior al uso de fijador tipo Wagner e Ilizarov. **Resultados.** Se encontró deformidad angular en la tibia en 4 pacientes (9°-20°), procurvatum en 3 pacientes (23°-40°), deformidad en valgo del tobillo en 6 pacientes (20°-30°). Hubo un caso de retraso en la consolidación que re-

SUMMARY. **Background.** Fibular hemimelia Achterman-Kalamchi type II is a rare congenital deficiency and it may be associated with other deformities. Treatment includes amputation or leg lengthening. There are many studies that document the success of both procedures. The purpose of our study is to present the results of treatment by limb lengthening patients with this malformation. **Methods.** This review of 21 patients lengthened with an external fixator. It is based on the X-Ray and clinical data from The Shriners Hospital for Children, Mexico City Unit from January 1990 to December 2002. Six patients were excluded from the study: two because of complications from a previous surgery in another hospital, one patient was initially treated with prosthesis and three patients because of shortening and severe ankle deformities. We included fifteen patients with fibular hemimelia Kalamchi type II, 10 boys and 5 girls (15 limbs affected: 8 right and 7 left) with a mean age of 8.5 years at surgery (range 5.2 – 12.10). The mean leg length discrepancy before operation was 6.7 cm (range 4.2-13 cm) and the mean lengthening achieved was 5.9 cm (range 4-8). We utilized monolateral type fixator in 13 patients: on the tibia (10 cases) and on the femur (3 cases). One patient was lengthened with an anular fixator in the tibia, and one with three different settings: an orthofix prior to a Wagner and an Ilizarov type. **Results.** The results found were tibial angular deformities in four patients (9°-20°),

* Ex residente de Ortopedia y Traumatología del Hospital ABC.

** Clínica de Alargamientos del Hospital Shriners de México.

*** Residente de Ortopedia Pediátrica Hospital Shriners de México.

**** Residente de Ortopedia y Traumatología del Hospital ABC.

Dirección para correspondencia:

Mauricio Montalvo Galindo. Sierra Nevada No. 234 Colonia Lomas de Chapultepec. Delegación Miguel Hidalgo, C.P. 11000. México, D.F. México. E-mail: maumont1@hotmail.com

quirió injerto óseo, tres pacientes desarrollaron contracturas severas en rodilla o tobillo que requirieron procedimiento extra de tejidos blandos. Es evidente que el resultado obtenido con el alargamiento en la hemimelia peronea Kalamchi tipo II es satisfactorio, y que la amputación sólo debe ser considerada en casos de discrepancia longitudinal y deformidades severas de las extremidades afectadas.

Palabras clave: hemimelia peronea, alargamiento óseo.

Introducción

La hemimelia peronea, inicialmente descrita por Goulier^{1,2} en 1698, es la deficiencia congénita más común de los huesos largos. Se presenta en aproximadamente 7 por cada millón de recién nacidos.

Esta deficiencia del peroné y las anomalías asociadas de los miembros pélvicos representan una entidad clínica bien conocida.²⁻⁴ En la literatura mundial existen reportes en los que se describen deficiencias parciales, pero en su mayoría presentan las formas más severas como la hemimelia peronea.^{1,5-7}

Así como en la mayoría de las anomalías congénitas, en ésta también la etiología es desconocida.⁸ 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.⁹

Existen ciertas anomalías esqueléticas de etiología hereditaria, pero no hay evidencia alguna de qué factores hereditarios participen en esta malformación. Existe un caso reportado de un paciente con hipoplasia femoral bilateral y hemimelia peronea unilateral con descendientes completamente normales.¹⁰

La clasificación y el tratamiento en el pasado fueron limitadas a las formas más severas de la deficiencia peronea.^{10,11} Se han propuesto diversas clasificaciones; la más utilizada actualmente, la descrita por Achterman y Kalamchi,² la cual es una clasificación anatómica donde se puede diferenciar la hipoplasia mínima del peroné de la aplasia completa, tipo IA: el peroné está completo, pero es corto, y en el tipo IB se observa una ausencia parcial de este hueso (aproximadamente la mitad o un tercio). En el tipo II incluye a todas las extremidades que tienen una ausencia completa del peroné o en ocasiones en las que se puede observar un fragmento distal no funcional.

Las metas del tratamiento son disminuir la discrepancia de longitud de los miembros pélvicos, conservando la función del pie. La ausencia completa del peroné impone problemas difíciles de superar en el tratamiento, como son la inestabilidad del tarso, las deformidades propias del pie y la notable discrepancia de longitud de las extremidades pélvicas.

procurvatum in 3 patients (23°-40°), valgus deformity at the ankle in 6 patients (20°-30°). There was one non union that required bone graft, 3 patients developed severe contractures at the ankle and knee joint that required muscle lengthening procedures. We concluded that satisfactory results can be achieved in lengthening of type II fibular hemimelia and that amputation should be considered in severe discrepancy and deformity of the affected limb.

Key words: fibula, hemimelia, bone lengthening.

Antes de 1960, el tratamiento tradicional era realizar alargamientos para compensar la discrepancia de los miembros pélvicos, además de corregir las deformidades de los pies y de las rodillas, sin embargo, con estos procedimientos no se lograba obtener un resultado satisfactorio, el resultado funcional era pobre y estéticamente inaceptable.^{12,13}

Posterior a 1960 y hasta la década de los setenta el tratamiento de primera elección fue la amputación tipo Syme o Boyd durante la niñez y la colocación temprana de una prótesis con buenos resultados funcionales a largo plazo.^{10,13-19}

Sin embargo, después de la introducción de fijadores externos tipo Ilizarov, ha sido necesaria una nueva evaluación de las indicaciones para el tratamiento con amputación antes descritas, y se reserva sólo en caso de deformidades severas.²⁰⁻²³

Existen pocos artículos publicados, donde se muestre que los resultados de alargamiento se acompañan de un alto porcentaje de complicaciones a corto plazo.^{17,18,23,24}

El objetivo de este estudio retrospectivo es valorar el tratamiento de pacientes con hemimelia peronea tipo II de Kalamchi mediante el alargamiento de la extremidad afectada.

Material y métodos

Se revisaron 21 pacientes con hemimelia peronea que fueron sometidos a osteotomías y estabilización con fijador externo en el Hospital Shriners para niños, Unidad Ciudad de México, de enero 1990 a diciembre del 2002, que tuvieran como diagnóstico hemimelia peronea tipo II de Kalamchi y se contara con el expediente clínico y radiológico completo. Se excluyó a pacientes que hubieran sido tratados previamente en otro hospital, aquéllos manejados inicialmente con prótesis o a los que presentaban una deformidad y/o acortamiento severo inoperable y que finalmente fueron tratados con ablación.

Las complicaciones que se presentaron en nuestros pacientes se midieron de acuerdo a lo publicado por Velásquez²⁵ quien primero define como complicación a cualquier suceso que se presente durante el alargamiento o posterior al retiro del fijador externo, dividiéndolas en mayores y menores. Una complicación mayor es aquella que solamente se puede corregir mediante un procedimiento

quirúrgico adicional y que deja secuelas en el paciente como: formación deficiente del regenerado óseo, deformidad angular del callo óseo o parálisis nerviosa. Dentro de las complicaciones menores considera a aquellas que no requieren corrección quirúrgica y no dejan secuela como la infección del trayecto de los clavos, parestesias y disminución transitoria de los arcos de movimiento.

Se incluyeron 15 extremidades afectadas: 8 derechas y 7 izquierdas en 15 pacientes (10 niños y 5 niñas), con una edad promedio en la primera cirugía de 8.5 años (rango de 5.2 a 12.10 años).

El promedio de discrepancia longitudinal inicial de los miembros pélvicos fue de 6.7 cm (rango de 4.2 a 13 cm), con una meta estimada de alargamiento promedio de 5.9 cm (rango de 4 a 8.0 cm).

Se utilizaron fijadores externos monolaterales en 13 pacientes colocándose 10 en la tibia y 3 en el fémur. Un paciente fue alargado con fijador externo tipo circular en la tibia y en un paciente se utilizaron tres diferentes tipos de fijador externo monolateral posterior al uso de fijador tipo Wagner e Ilizarov.

Técnica de elongación: El tipo de fijador externo utilizado en nuestros pacientes fue monoplanar. La corticotomía de bajo impacto se realizó en la región metadiáfisiaria proximal de la tibia. En ningún caso se utilizó sierra neumática ya que existen estudios en donde se demuestra lesión térmica del tejido óseo.

El ritmo de distracción fue entre 0.5 y 1.5 mm por día iniciando del cuarto al décimo día posterior a la cirugía para permitir la organización del hematoma fracturario. La frecuencia de distracción fue cada 6 u 8 horas y se incrementaba en base a la formación ósea en la radiografía control, es decir, que una ausencia de regenerado óseo en la tercera semana, era una indicación para la suspensión de distracción o incluso para retroceder la distracción lograda.

La madurez del callo fue valorada radiográficamente con la presencia de 3 corticales óseas en las dos proyecciones radiológicas, en base al índice de cicatrización, que en nuestra experiencia es de 40 días/cm.

Después de retirar el fijador externo se restringieron las actividades deportivas por 6 meses y se indicó marcha asistida con muletas por 3 a 6 semanas.

Resultados

Las deformidades asociadas, el fijador externo utilizado, la longitud obtenida en cada caso y las complicaciones se presentan en la *tabla 1*.

El índice de corticolización, tiempo requerido por cada centímetro elongado, fue en promedio 42 días/cm.

La longitud elongada osciló entre 4 y 8 cm con promedio de 5.71.

Doce pacientes presentaron alguna complicación, siendo la más frecuente valgo de segmento elongado o el tobillo.

Tres pacientes sufrieron fracturas del callo de elongación (*Tabla 1*).

Las complicaciones más graves del alargamiento fueron formación de quiste en el sitio de distracción, infección del sitio de entrada de los tornillos, fractura tibial posterior al retiro del fijador en un caso respectivamente y dos fracturas femorales, una de ellas posterior al retiro del fijador.

Discusión

La deficiencia del peroné va desde la mínima hipoplasia con ligera discapacidad funcional hasta la ausencia completa de este hueso, la cual puede asociarse con la ausencia de rayos laterales y de huesos del tarso, dejando un pie con deformidad e incapacidad funcional.²⁶

En el pasado, el tratamiento recomendado para las formas más severas de esta malformación, era llevar a cabo una amputación tipo Syme o Boyd, antes de que el paciente iniciara la marcha para disminuir un posible trauma psicológico, además de lograr una mejor adaptación de la prótesis.^{5,18,22} Existen estudios a mediano y largo plazo que demuestran buenos resultados funcionales con este tratamiento,^{1,10,14,18} sin embargo, el presente estudio muestra la experiencia con el alargamiento utilizando un fijador externo, como otra alternativa de tratamiento diferente a la amputación.

El índice de complicaciones en la cirugía de alargamiento puede variar según la técnica utilizada. DeBastiani²⁸ reportó complicaciones en un 14% de los pacientes, mientras que Wagner²⁸ e Ilizarov²⁹ reportaron 45% y 5% respectivamente.

Choi, et al¹⁷ en su revisión publicada en 1990 demostraron que 28 (88%) de los 32 pacientes que fueron amputados tuvieron un resultado satisfactorio comparándolo con 6 (55%) de los 11 pacientes que fueron alargados, no siendo así en nuestro estudio, ya que el 78% de los pacientes tienen un resultado satisfactorio y solamente en el 23% de los pacientes se les realizó una amputación transtibial debido a que la discrepancia residual de la extremidad afectada no era funcional.

La introducción de la técnica de Ilizarov fue motivo para reevaluar el tratamiento de este tipo de malformaciones.^{20-23,29} Miller y Bell,²⁰ Catagni, et al³⁰ y otros autores han demostrado que es posible realizar el alargamiento del miembro afectado con el método de Ilizarov preservando el pie del paciente.

En el estudio publicado por Gibbons y Bradish²³ se reportan resultados satisfactorios en el alargamiento de diez extremidades, pero presentaron 13 complicaciones, de las cuales cuatro fueron mayores y nueve menores; dentro de las complicaciones mayores se incluyeron: subluxación y rigidez de rodilla y deformidad en valgo.

Sharma et al²⁴ reportaron retraso en la consolidación durante el alargamiento de tibia en siete de siete pacientes esqueléticamente inmaduros.

En nuestros pacientes se presentaron ambos tipos de complicaciones tanto mayores como menores. Dentro de

Tabla 1. Datos clínicos, pacientes sometidos a alargamiento.

| Paciente | Deformidad asociada | Fijador utilizado | Alargamiento obtenido (cm) | Complicaciones |
|----------|---|----------------------------|----------------------------|---|
| 1 | Ausencia 4º y 5º rayos derechos | Ilizarov | 7.5 | Genu valgo |
| 2 | Hipoplasia femoral Pappas IX, ausencia 5º rayo | Orthofix | 5.0 | Ninguna |
| 3 | Ninguna | Orthofix | 7.0 | Ninguna |
| 4 | Hipoplasia femoral Pappas IX | Orthofix | 5.1 | Ninguna |
| 5 | Ausencia 5º Rayo | Orthofix | 4.6 | Procurvatum de 23º, valgo del pie de 25º. |
| 6 | Ninguna | Orthofix | 4.0 | Valgo de fémur de 15º |
| 7 | Ninguna | Orthofix | 7.8 | Valgo de tibia de 20º |
| 8 | Ninguna | Orthofix | 4.5 | Valgo de 20º, Procurvatum de 40º, valgo del tobillo, infección sitio entrada |
| 9 | Agenesia astrágalo, ausencia 5º Rayo | Orthofix | 5.0 | Valgo de tobillo de 20º |
| 10 | Hipoplasia femoral Pappas IX, Hipoplasia tibial | Orthofix | 5.9 | Fractura incompleta de tibia postretiro aparato, Procurvatum, valgo de tobillo |
| 11 | Ninguna | Orthofix | 5.0 | Valgo de tibia de 9º y de tobillo de 30º |
| 12 | Ninguna | Orthofix | 4.0 | Fractura femoral postretiro de aparato, equino rígido de 30º, contractura de rodilla. |
| 13 | Hipoplasia femoral Pappas IX | Orthofix | 5.0 | Contractura en flexión de la cadera, quiste en callo. |
| 14 | Hipoplasia femoral, ausencia 4º y 5º rayos | Orthofix | 8.0 | Fractura de fémur en sitio de distracción. |
| 15 | Ausencia 4º y 5º rayos, sindactilia | Wagner, Ilizarov, Orthofix | 7.3 | Valgo y procurvatum de tibia, fractura supracondilea, equino y valgo de tobillo. |

las mayores tuvimos deformidades angulares en valgo del fémur, tibia y tobillo, así como procurvatum de la tibia, las cuales fueron alineadas mediante osteotomías y la colocación de un aparato fijador tipo orthofix. Un paciente presentó retraso en la consolidación, el cual fue resuelto con la aplicación de injerto autólogo. Las contracturas articulares se presentaron únicamente en dos pacientes (13%), lo cual representa una menor incidencia comparando con lo mencionado en la literatura mundial, sin embargo, fue necesaria la liberación y/o el alargamiento de los tejidos blandos. Dentro de las complicaciones menores que nuestros pacientes presentaron fueron contracturas en flexión o extensión en dos pacientes (13%), infección del trayecto de los tornillos en sólo 2 pacientes (13%) y fractura del hueso alargado posterior al retiro del aparato fijador en un paciente (6%). Estas complicaciones respondieron de manera favorable a la fisioterapia, a los antibióticos y con la colocación de un aparato de yeso respectivamente. En base a los resultados de nuestro trabajo es necesario reevaluar las contraindicaciones del alargamiento óseo en los pacientes con hemimelia peronea, como: inestabilidad articular de la rodilla, deformidad estructurada y/o acortamiento severo

de la extremidad afectada, aunque generalmente se asocia a malformaciones femorales menos severas como a la hipoplasia femoral Pappas IX que no compromete a los ligamentos cruzados de la rodilla.

Debe prestarse especial atención a las posibles complicaciones inherentes a la producción ósea y a las contracturas secundarias al alargamiento. Una característica que define a este estudio como satisfactoria es que los pacientes tratados con alargamiento óseo no requieren asistencia alguna para la marcha y presenta una serie de casos tratados inicialmente con fijador externo, sobre lo cual no existe suficiente cantidad de información publicada en la literatura, ni con un período de seguimiento satisfactorio.

Bibliografía

1. Coventry MD, Johnson EW Jr: Congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* 1952; 134-A 941-955.
2. Achterman C, Kalamchi A: Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Joint Surg* 1979; 61-B(2): 133-137.
3. Bohne WH, Root L: Hypoplasia of the fibula. *Clin Orthop* 1977; (125): 107-112.

4. Pappas AM, Hanawalt BJ, Anderson M: Congenital defects of the fibula. *Orthop Clin North Am* 1972; 3(1): 187-198.
5. Eilert RE, Jayakumar SS: Boyd and Syme ankle amputations in children. *J Bone Joint Surg* 1976; 58(8): 1138-1141.
6. Farmer AW, Laurin CA: Congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* 1960; 42-A: 1-12.
7. Jansen K, Anderson KS: Congenital absence of the fibula. *Acta Orthop Scand* 1974; 45(3): 446-453.
8. Moore K: Embriología clínica. Editorial Mc Graw-Hill, séptima edición, México 2004.
9. Bardeen CR, Lewis WH: Development of the limbs body wall and back in man. *Am J Anat* 1901; 1: 1.
10. Kruger LM, Talbott RD: Amputation and prosthesis as definitive treatment in congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* 1961; 43-A: 625-641.
11. Thompson JC, Straub LE, Arnold WD: Congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* 1957; 39-A: 1229-1236.
12. Aitken GT: Tibial hemimelia in selected lower limb anomalies. *Surgical and prosthetics management*, pp. 1-19. Edited by G.T. Aitken. Washington, D.C., National Academy of Sciences. 1971.
13. Kruger LM: Fibular hemimelia in selected lower limb anomalies. *Surgical and prosthetics management*, pp. 39-71. Edited by G.T. Aitken. Washington, D.C., National Academy of Sciences, 1971.
14. Hootnick D, Boyd NA, Fixsen JA: The natural history and management of congenital short tibia with dysplasia or absence of the fibula. A preliminary report. *J Bone Joint Surg* 1977; 59-B(3): 267-271.
15. Westin GW, Sakai DN, Wood DL: Congenital longitudinal deficiency of the fibula. Follow-up of treatment by Syme amputation. *J Bone Joint Surg* 1976; 58-A: 492-496.
16. Amstutz HC: National history and treatment of congenital absence of the fibula. In proceedings of The American Academy of Orthopaedic Surgeons. *J Bone Joint Surg* 1972; 54-A: 1349.
17. Choi IH, Kumar SJ, Bowen JR: Amputation or limb-lengthening for partial or total absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* 1990; 72(9): 1391-1399.
18. Oppenheim WL: Fibular deficiency and the indications for Syme's amputation. *Prosthet Orthot Int* 1991; 15: 131-136.
19. McCarthy J, Glancy GL, Chang FM, Eilert RE: Fibular hemimelia: Comparison of outcome measurements after amputation and lengthening. *J Bone Joint Surg* 2000; 82-A: 1732-1735.
20. Miller SL, Bell DF: Management of congenital fibular deficiency by Ilizarov technique. *J Pediatr Orthop* 1992; 5: 651-657.
21. Catagni MA: Management of fibular hemimelia using the Ilizarov method. *AAOS Inst. Course Lect* 1992; 22(41): 431-434.
22. Herring JA: Syme's amputation for fibular hemimelia: a second look in the Ilizarov era. *AAOS Inst. Course Lect* 1992; 12: 651-657.
23. Gibbons PJ, Bradish CF: Fibular hemimelia: a preliminary report on management of the severe abnormality. *J Pediatr Orthop* 1996; B5: 20-26.
24. Sharma M, Mackenzie WG, Bowen JR: Severe tibial growth retardation in total fibular hemimelia after limb lengthening. *J Pediatr Orthop* 1996; 16: 438-444.
25. Velasquez RJ, Bell DF, Armstrong PF, Babyn P, Tibshirani R: Complications of use of the Ilizarov technique in the correction of limb deformities in children. *J Bone Joint Surg* 1993; 75-A: 1148-1156.
26. Maffulli N, Fixsen JA: Fibular hypoplasia with absent lateral rays of the foot. *J Bone Joint Surg* 1991; 73-B: 1002-1004.
27. De Bastiani G, Adegheri R, Renzi-Brivio L, Trivella G: Limb lengthening by callus distraction (callotasis). *J Pediatr Orthop* 1987; 7: 129.
28. Wagner H: Operative lengthening of the femur. *Clin Orthop* 1978; 136: 125-142.
29. Dahl MT, Gulli B, Berg T: Complications of limb lengthening: A learning curve. *Clin Orthop* 1994; 301: 10-18.
30. Catagni MA, Bolano L, Cattaneo R: Management of the fibular hemimelia using the Ilizarov method. *Orthop Clin North Am* 1991; 22(4): 715-722.

