

Hemimelias o deficiencias del peroné: estabilización con injerto paramaleolar

Dres. HORACIO F. MISCIONE, CLAUDIO PRIMOMO*

RESUMEN

Se presentan 38 niños afectados de deficiencia congénita del peroné a quienes les fue propuesto tratamiento de estabilización del tobillo con injerto paramaleolar del miembro inferior afectado. En este trabajo se describe el procedimiento quirúrgico y los resultados obtenidos. De acuerdo con nuestros datos ellos presentaron buena estabilidad en un 69,5% en el tipo II, buenos y regulares en un 85,6% en el tipo IB y 67% de buenos resultados en el tipo IA. Este aporte científico de revisión de pacientes nos permitió clarificar ciertos detalles de la técnica quirúrgica descripta.

SUMMARY

This paper analyze the cases of 38 children with congenital deficiency of the fibula. They were proposed a stabilization treatment of the ankle with a paramaleolar of the deformity limb. In this research we describe the surgical technique and the results we obtained. Very good stability results were achieved in 69.5% in type II, good and regular ones in 85.6% in type IB and 67% of good results in type IA. This scientific contribution let us understand some more details about the surgical technique we have described.

INTRODUCCIÓN

La deficiencia congénita de peroné o hemimelia de peroné paraaxial existe como una malformación asociada a diversos tipos de anormalidades del desarrollo de las extremidades inferiores. Dentro de las alteraciones esqueléticas congénitas observadas en la infancia es la más frecuente, y si bien es desconocida su exacta incidencia, en nuestros registros su aparición es mayor que en las agenesias del radio, fémur, tibia, cubito y húmero.

Desde el momento neonatal se observa la desviación del tobillo en actitud de equino y valgo, asociándose, de acuerdo con el grado de compromiso, con alteraciones del eje y de la lon-

gitud de la tibia, con hipoplasia o coalición de los componentes del retropié y con las ausencias de los rayos externos y dedos del antepié.

Es frecuente su aparición en las deficiencias congénitas del fémur. Puede asociarse a displasia de la cadera o a otras malformaciones de los miembros y se ha descrito el hallazgo de agenesias vasculares en las arterias tibial anterior y pedia en un grupo de estos pacientes^{2,9}.

Por algunas de estas razones Stain-Hilaire¹³ publicó una clasificación de anormalidades congénitas, entre las cuales a éstas las denominó *ectromelias*, mezclando raíces griegas y latinas.

Tal como lo describen Villas y colaboradores¹⁷, sigue siendo un dilema terapéutico la conducta a adoptar en cada uno de los tipos de presentación. En este estudio se describe una experiencia quirúrgica y un programa a establecer desde el momento del nacimiento, hasta establecer la estabilidad del tobillo en las fases de la marcha.

* Servicio de Ortopedia y Traumatología Infantil, Hospital Nacional de Pediatría "Dr. J. P. Garrahan", Billinghurst 1676, PB "C", (1425) Buenos Aires.

MATERIAL Y MÉTODO

Durante los años 1987 a 1995 fueron tratados en el Servicio de Ortopedia Infantil del Hospital de Pediatría Dr. J. P. Garrahan de Buenos Aires 38 niños afectados de deficiencia congénita del peroné. A ellos les fue propuesto tratamiento con injerto paramaleolar, de acuerdo con el informe publicado en 1991 por Miscione y colaboradores¹¹.

El grupo estuvo integrado por 26 niños y 12 niñas. Diez de ellos afectados en la pierna izquierda, 23 en la derecha y 5 bilaterales.

Se los agrupó de acuerdo con la clasificación de Coventry y Johnson en 1952⁴, adaptada por Achterman y Kalamchi en 1979¹, hallándose en los 43 miembros afectados 6 tipo IA, 14 tipo IB y 23 tipo II.

Los antecedentes de la técnica quirúrgica se adaptaron de la cirugía de reconstrucción del tobillo de Gruca, descrita por Serafín en 1967¹⁴, de la técnica del injerto libre relatada por Albee en 1919 y en la liberación de la banda peronea descrita por Arnold en 1957³.

La combinación de estas técnicas, más las experiencias personales en investigación en animales, dieron como resultado la metodología quirúrgica empleada.

El alto porcentaje de pacientes con corta edad en el momento de consulta, 28,4 meses (1-192 meses), nos permitió realizar el siguiente protocolo de tratamiento:

- Desde el momento del nacimiento, hasta la edad de deambulación, la inclinación del tobillo, independientemente de su tipo, se trató con yesos sucesivos para mejorar la actitud de las partes blandas y luego ortesis termoplástica en la posición lograda.

- Entre el año y medio de vida y los tres años y medio, considerando que la edad media de cirugía fue de 36,2 meses (12-200), se les aconsejó el tratamiento quirúrgico con injerto paramaleolar. El 83% de estos niños poseían anomalías congénitas asociadas que debían ser tratadas con o sin cirugía.

- El *antecurvatum* de la tibia con umbilicación central que se observa en los tipo II retrocedió con el tratamiento enyesado y con férula en el primer año de vida en el 62% de los casos.

- Tal como describen Hootnick y colaboradores en 1977⁸, se puede lograr estimar la diferencia de longitud futura en base a la actual inhibición del crecimiento. Por lo tanto, cuando la expectativa futura indicó una pérdida de 15 cm, se planteó amputación tipo Syme⁶.

Todos los padres de los pacientes estudiados se negaron sistemáticamente a la amputación; por lo tan-

to, aún en casos graves de planteó la estabilización y el injerto paramaleolar como opción de tratamiento.

- En esta patología las elongaciones prolongadas para la diferencia de longitud provocan alteraciones fisarias por compresión; por lo tanto se programaron las elongaciones futuras en tres o cuatro etapas cada tres años para no superar el 55% de la diferencia en cada una. Todas las elongaciones se comenzaron a realizar luego de los cinco años de vida.

- En los casos bilaterales, más allá de la grave discapacidad, los resultados fueron funcionalmente más estables, ya que no fueron influenciados por la diferencia de longitud.

Técnica quirúrgica

1. Se realizaron en el prequirúrgico radiografías de frente, perfil y oblicuas para valorar la incurvación tibial, el retropié y la calidad del margen posterior tibial.

2. La incisión fue lateral externa con suave inclinación dorsal, prolongándose hacia el calcáneo. Por disección se reclinó la vena safena y el nervio. Los tendones peroneos no se hallaron siempre constantes, pero al identificarlos se procedió a su elongación sólo en aquellos casos en donde la retracción fue manifiesta. El tendón de Aquiles siempre fue elongado, liberándolo de su inserción con el cordón fibroso peroneal.

3. El peroné rudimentario se resecó en la mayor extensión distal posible, liberándolo de las estructuras ligamentarias que lo sostenían. Al aflojar estas



Fig. 1, Se marca sobre el periostio la ventana que posteriormente se ha de reclinar.

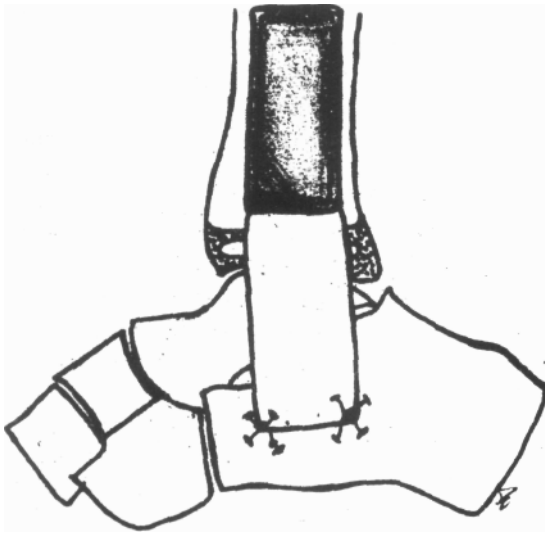


Fig. 2. Se reclina el periostio.

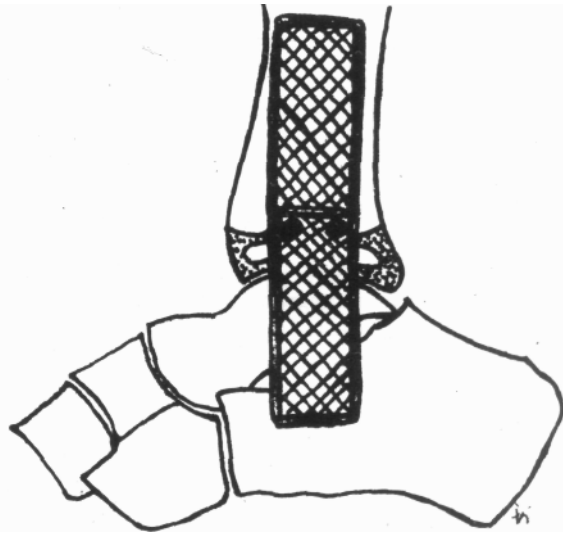


Fig. 3. Se labra la ventana de hueso y se coloca el injerto sobre la cara evertida del periostio.

uniones se observaron dos variantes anatómicas: la unión del cordón de peroné con el calcáneo, fundamentalmente cuando éste es hipoplásico, o su contacto con el extremo peroneo con la articulación tibioastragalina.

4. Se abrió la articulación en forma circular. En la mayor parte de los pacientes se encontraba engrosada y anormal, fusionada al borde posterior de la tibia distal. Luego, se intentó la reducción del astrágalo hipoplásico con la superficie tibial inclinada, fijándola con una aguja de Kirschner, desde el centro del talón hacia el canal tibial.

5. En aquellos pacientes con grave inclinación de la tibia se practicó osteotomía de resección de un pequeño fragmento anterolateral para luego fijar la diáfisis con la misma aguja.

6. A continuación se identificó la placa fisaria distal tibial. Habitualmente se la observó con inclinación, en valgo y *antecurvatum*. Limpiando suavemente las adherencias musculares de la tibia y reclinando hacia medial la musculatura extensora del pie, se talló en la tibia un colgajo de periostio lateral del ancho del hueso y de un largo suficiente como para llegar a sujetarlo al calcáneo, al intentar reclinarlo (Figura 1).

7. Se lo despegó suavemente, se lo evertió en su totalidad y se lo suturó por su borde proximal invertido con uno o dos puntos de sutura al calcáneo. Surgieron aquí dos observaciones: que la longitud requerida del colgajo de periostio es muy inferior a la que se presentaría en un pie normal, ya que la hipoplasia del astrágalo o la coalición astragalocal-

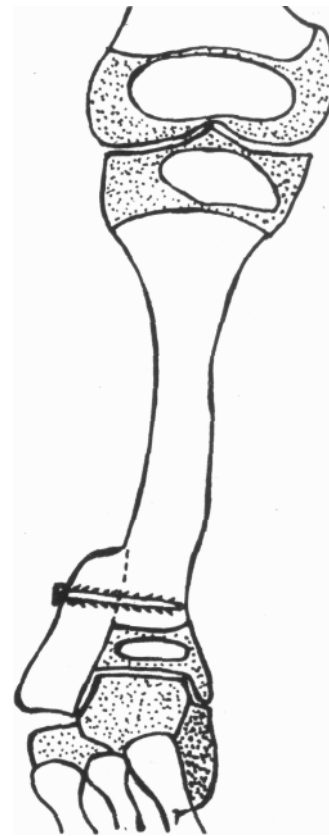
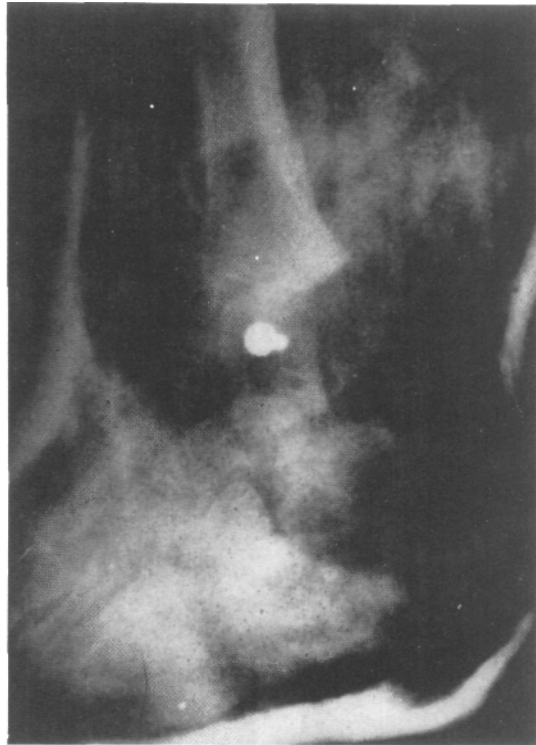


Fig. 4. Se fija el injerto con tornillo a la tibia, inmediatamente por encima de la fisia.



Figs. 5 y 6. Radiografía del injerto ya colocado y fijo.

canea le restan altura ósea y la tracción del periostio ha de ser suave, intentando conservar la continuidad vascular con su pericondrio (Figura 2).

8. En el espacio tallado de periostio se marcó la toma de injerto de tibia. El borde proximal fue el tallado para el corte del periostio y el distal fue estandarizado en tres milímetros por encima de la placa fisaria o del extremo del periostio rebatido. El

corte del hueso con osteótomo delicado fue hecho en bisel para tomar su parte esponjosa en forma de cuña (Figura 3).

9. Se marcó en el espacio óseo dejado por arriba de la fisis un orificio central en las dos paredes corticales para alojar al tornillo que fijaría el injerto óseo. Luego se implantó el injerto amarrándolo con un tornillo de pequeños fragmentos. La cara cortical

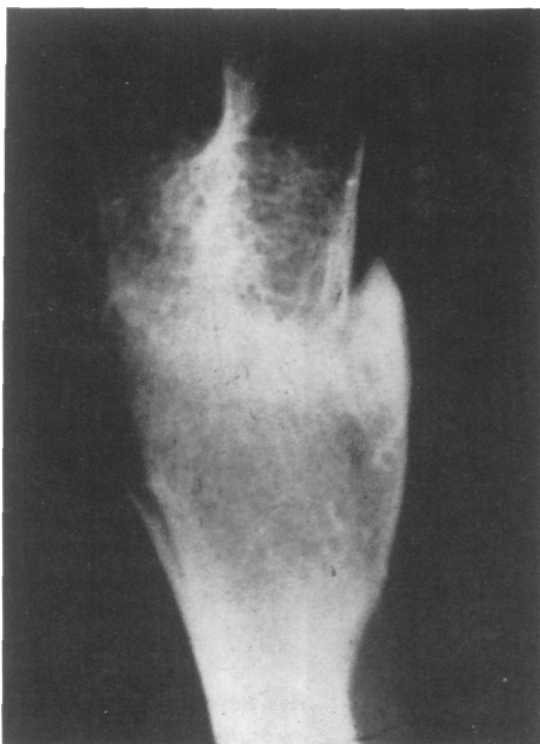


Fig. 7. Injerto paramaleolar ya incorporado y conteniendo en el apoyo al retropié.

del mismo fue dejada hacia externo y se limpió levemente la capa esponjosa que contactaba con el periostio (Figuras 4, 5 y 6).

10. El cierre de piel fue dificultoso en algunos pacientes debido al espacio ocupado por el injerto paramaleolar. En esos casos hubo necesidad de liberar los bordes para cerrar la incisión sin presión. Se finalizó con bota alta de yeso durante tres semanas, hasta el retiro de la aguja, y se necesitó nuevo yeso durante seis semanas más, para consolidar el injerto.

11. Hasta el octavo mes del postquirúrgico se mantuvo con ortesis de termoplástico para conservación de la posición y cuidados del injerto.

RESULTADOS

Se realizó una evaluación final considerando los parámetros de actitud plantígrada, valgo y equino residual, movilidad del tobillo y permanencia de la corrección durante el crecimiento.

La actitud plantígrada fue considerada como normal cuando los pacientes pudieron apoyar

sin ortesis, pese al realce que utilizaban para la diferencia de longitud tibial o femoral.

El valgo y el equino fue considerado como buen resultado cuando no superase los 10 grados, fuese compatible con marcha habitual y no estuviese influenciado por valgo tibial residual a elongación (Figuras 7, 8 y 9).

Invariablemente todos los pacientes mostraron disminución de la movilidad de su tobillo en actitud plantígrada. Este fue un dato difícil de objetivar, ya que la actitud fija del pie previa a la cirugía nos fue de dificultoso registro.

Considerando que el injerto paramaleolar es libre y está amarrado a la zona suprafisaria, en cinco pacientes hubo que rehacer la técnica quirúrgica a los seis años de evolución de crecimiento debido a la reaparición de los síntomas iniciales.

El seguimiento promedio de ese grupo fue de 5,4 años. Concluimos que en los casos de poca pérdida de longitud la recidiva de las desviación aumenta su probabilidad y es posible que estos pacientes necesiten de otra intervención durante la época prepuberal.

De acuerdo con estos parámetros, observamos 67% de buenos resultados en los pacientes con afectación de tipo IA. Dos de los pacientes debieron ser reintervenidos años después para lograr nueva estabilidad.

En los tipos IB, el 42,8% fueron buenos resultados. Poca pérdida de movilidad, poco valgo y equino residual. El 42,8% fueron regula-

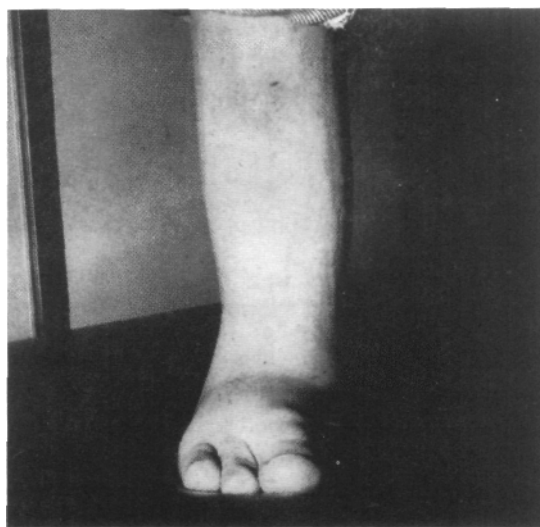


Fig. 8. Apoyo monopodálico en postquirúrgico alejado en frente.

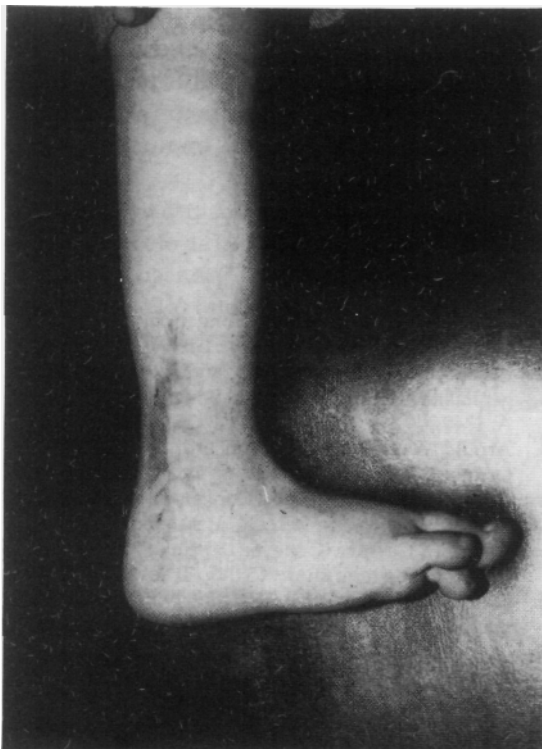


Fig. 9. Apoyo monopodálico en postquirúrgico alejado en perfil.

res, ya que su motilidad fue restringida y con cierto valgo final.

Sólo el 14,4% fueron considerados malos. Recidivó la actitud luego de la primera elongación ósea y debieron ser reintervenidos.

Aquellos pertenecientes al tipo II fueron los más dificultosos en la valoración inicial y final. La mayor desviación, la gran pérdida de longitud y la marcada angulación tibial fueron motivos para que nuestros parámetros variasen.

La mayor parte de ellos deambularon con ortesis y realce o con equipamiento desde el comienzo de la marcha y sus tobillos fueron poco reducibles desde el nacimiento.

El 69,5% fueron estables en los próximos años a la cirugía y soportaron la elongación tibial sin alteraciones de su tobillo. Su movilidad se encontró restringida pero suficiente para la marcha habitual. Los grados de valgo de tolerancia fueron algo mayores que en los otros grados y no hubo recidivas del equino.

El 21,7% fueron considerados regulares, ya que el valgo aumentó con el crecimiento o con la elongación tibial. Consideramos que en esto hubo influencia del valgo tibial, ya que un gran

porcentaje de ellos poseían hipoplasia del cóndilo externo por deficiencia femoral y gran acortamiento del miembro inferior.

Sólo el 8,8% fueron malos. Ellos presentaron nuevamente inestabilidad de su tobillo y fue ardua la contención postquirúrgica, esencialmente por el importante equino debido a la hipoplasia tibial. Todos debieron deambular con equipamiento permanente.

DISCUSIÓN

En 1987 Thomas y Williams¹⁵ presentaron, como prerequisite para la técnica de Gruca original, la necesidad de ser realizada sólo en pacientes con poca o muy poca pérdida de longitud. Registran una edad media de 15 meses para el momento de la realización.

Consideramos que dicho rango de edad es de alto riesgo para realizar una osteotomía que incluya el centro de la placa fisaria tibial distal. Se suma el agravante de que esa epífisis es hipoplásica, motivo por el cual se observa la pérdida de longitud durante el crecimiento.

El corte del fragmento tibial a ensanchar con la técnica de Gruca es impreciso y el error en su confección puede provocar inconvenientes mayores.

Vilas en 1993¹⁷, y otros autores, como Devito en 1991⁵ o Hippe en 1992⁷, coinciden en que la sola resección de la banda fibrosa rudimentaria del peroné asociada a la elongación tendinosa posee resultados contradictorios en sus estudios y su mayor utilidad sería la de aliviar la tensión que ejerce el peroné rudimentario y sin crecimiento sobre la incurvación tibial. Observamos en nuestra población que los tipos IA y IB correspondían al 46,5% de los pacientes. Ellos, por las características del tipo, no poseían incurvación tibial significativa. Por lo tanto, es nuestro criterio que la sola liberación del cordón peroneo no constituye un tratamiento completo.

La amputación es la técnica más relatada en aquellos trabajos que se refieren a los casos graves y con mayor acortamiento. La técnica de Syme es la más propuesta, pero también fue sistemáticamente negada por los padres de nuestros pacientes aduciendo la presencia de un pie útil para el apoyo, pese a la agenesia de los rayos externos.

En los últimos años la tendencia a los trata-

mientos de elongación, en manos expertas, ha dado buenos resultados. Sin embargo, hemos asistido en consulta a dos pacientes elongados sin estabilizar su tobillo, que habían sufrido agravamiento de la subluxación, esencialmente cuando se intentó superar el 80% de la pérdida con respecto a la otra pierna.

Merlo en 1976¹² cita a Kite en referencia a la aparición de un núcleo lento de osificación peronea distal que pudiera estabilizar el tobillo, visible recién después de los 5 años de vida. Esto sólo puede hallarse en los tipos IA y IB de la clasificación utilizada.

En nuestra población, el 46,5% de los pacientes pertenecían a estos grupos y en el momento de comenzar su apoyo, este núcleo sólo se registró en el 40% de los mismos. En tanto, el 60% restante presentó equino-valgo, variable entre los 13 y 28 grados. Esta actitud, que impedía la marcha normal, fue determinante para aconsejarles la cirugía de estabilización de su tobillo.

En los trabajos científicos no hallamos escores válidos para comparar nuestra técnica con otras. Por eso, en su análisis, nos llamó la atención el alto porcentaje de tobillos estables del tipo II, comparativamente con los otros grupos.

La idea de evertir el periostio, respetando su amarre vascular con el pericondrio, surgió de los estudios de Trueta¹⁶. Este afirma que las arterias periósticas se anastomosan con las ramas corticales de los vasos nutricios, esencialmente en la zona metafisaria, ya que suministran sangre a la parte periférica del cartílago de crecimiento.

En dos especímenes de conejos por cirugía experimental se evertió el periostio, se conservó la circulación y se logró por interposición impedir la epifisiodesis del injerto con la fisis distal tibial.

CONCLUSIONES

Consideramos que la valoración de las malformaciones no es sencilla. Por la afortunada baja incidencia, por la diversidad de variables que presentan y por la falta de parámetros normales.

Este aporte, consecutivo a la presentación de nuestras experiencias en 1991, nos permitió clarificar ciertos detalles con respecto a la técnica quirúrgica y lograr conclusiones.

Todo concepto científico es refutable, modificable o discutible. Con toda seguridad nosotros mismos seamos los primeros en observar los inconvenientes de la evolución de algunos de estos dilemas ortopédicos en nuestros propios pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Achterman C, Kalamchi A: Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Jt Surg* 1989; 61-B (2).
2. Amstutz MC: Natural history and treatment of congenital absence of the fibula. *J Bone Jt Surg* 1972; 54-A: 1349.
3. Arnold W: Congenital absence of the fibula. *Clin Orthop* 1959; 14: 20-29.
4. Coventry MB, Johnson EW: Congenital absence of the fibula. *J Bone Jt Surg* 1952; 34-A: 941-955.
5. Devito D, Gassner K, Meyer L: Primary fibular deficiency: a long term study. *Orthop Trans* 1991; 12: 696.
6. Eilert RE, Jayakumar SS: Boyd and Syme ankle amputation in children. *J Bone Jt Surg* 1976; 58-A: 1138-1141.
7. Hippe P, Blauth W, Borish N: Resección del denominado cordón peroneal en casos de ausencia congénita del peroné. *Operat Orthop Traumatol* 1992; 4: 249-259.
8. Hootnick D, Boyd NA, Fixsen JA et al: The natural history and management of congenital short tibia with dysplasia or absence of the fibula: a preliminary report. *J Bone Jt Surg* 1977; 59-A: 267-271.
9. Hootnick D, Levinson EM, Randall PA et al: Vascular dysgenesis associated with skeletal dysplasia of the lower limb. *J Bone Jt Surg* 1980; 62-A: 1123.
10. Lamb D: The ball and socket ankle joint a congenital abnormality. *J Bone Jt Surg* 1958; 40-B: 240-243.
11. Miscione H, Viscido DJ, Groiso J: Deficiencias congénitas del peroné. Clasificación y tratamiento. *Rev AAOT* 1991; 56 (1): 42-49.
12. Merlo F: Ausencia congénita del peroné. *Bol y Trab SAOT* 1976; 1ª Sesión Ordinaria.
13. Saint-Hilaire I: Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez d'homme et les animaux. Avec Atlas, Vol 4. París, Bailliére; 1832-1837.
14. Serafin J: A new operation for congenital absence of the fibula: preliminary report. *J Bone Jt Surg* 1967; 49-B: 59-65.
15. Thomas H, Williams PF: The Gruca operation for congenital absence of the fibula. *J Bone Jt Surg* 1987; 69 (4): 587-592.
16. Trueta J: La estructura del cuerpo humano. Labor, 1975.
17. Villas C, Schweitzer D: Agenesia de peroné: un dilema terapéutico. *Rev Ortop Traumat* 1994; 38-IB (6): 476-186.