

11245



UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE
MÉXICO

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

THE AMERICAN BRITISH COWDRAY MEDICAL CENTER I.A.P.

ALARGAMIENTO ÓSEO EN HEMIMELIA PERONEA

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE

**ESPECIALISTA EN
TRAUMATOLOGÍA Y ORTOPEDIA**

PRESENTA

DR. MAURICIO MONTALVO GALINDO

ASESOR: DR. NELSON CASSIS ZACARIAS

PROFESOR TITULAR DEL CURSO:
DR. JUAN MANUEL FERNÁNDEZ VÁZQUEZ



MÉXICO, D.F.

2004



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

[Handwritten signature]

Dr. José Javier Elizalde González
Jefe del Departamento de Enseñanza

21 SEP 2004



[Handwritten signature]

Dr. Juan Manuel Fernández Vázquez
Profesor Titular del Curso Ortopedia y Traumatología

[Handwritten signature]

Dr. Nelson Cassis Zacarias
Asesor de Tesis



[Handwritten signature]

Dr. Mauricio Montalvo Galindo

AGRADECIMIENTOS

A Dios por darme la oportunidad de vivir.

A mis padres, ya que gracias a su amor, ejemplo, esfuerzo y dedicación estoy aquí.

A mis hermanos Eduardo y Rodrigo, gracias por apoyarme en todo momento.

A mi tío Pancho, gracias por todo tu apoyo y por guiarme en la vida y en la ortopedia.

A Mónica, gracias por el cariño y apoyo que me brindaste en todo momento.

A mis maestros, Dr. Juan Manuel Fernández Vázquez y Dr. José Antonio Velutini, Dr. Jorge López Curto y Dr. José Carlos Sauri, gracias por su enseñanza y su interés en mi formación ética profesional y como ser humano.

A Nelson Cassis gracias por tu tiempo, enseñanza y asesoría.

A los todos los médicos ortopedistas del Hospital ABC, gracias por su apoyo.

Al Hospital Shriners y Victorio de la Fuente Narváez.

A mis compañeros de residencia: Luis, Mónica, Alejandro, Pablo, Marco, Mónica, Julio, Mirko Oswaldo, Eugenio, Javier, Alejandro, Celia, Angélica, Paola, Luis Felipe, Rodrigo, Carlos, Ranulfo, Manuel, Alejandro y Jorge gracias por todo el tiempo compartido.

INDICE

I. Introducción	
1. Embriología	1
2. Etiología	4
3. Clasificación	5
3.1 Coventry-Johnson	5
3.2 Kalamchi	6
3.3 Stanitski	7
4. Cuadro clínico	8
5. Lesiones asociadas	11
5.1 Coalición tarsal	11
5.2 Ausencia de rayos laterales	11
5.3 Articulación esférica	11
6. Tratamiento	13
II. Objetivos	15
1. Objetivo General	15
2. Objetivos Específicos	15
III. Material y métodos	16
1. Técnica Quirúrgica	17
IV. Resultados	18
VI. Discusión	21
VII. Conclusión	24
VIII. Bibliografía	25

I. INTRODUCCION

La hemimelia peronea, inicialmente descrita por Gollier^{1,2} en 1698, es la deficiencia congénita mas 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^{3,4,5} 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. ^{1,6,7,8}

1. EMBRIOLOGIA

Las malformaciones del peroné resultan de la alteración en la organogénesis musculoesquelética que aproximadamente ocurre entre la cuarta y sexta semana de vida embrionaria. Los métodos exactos por el cual ocurren estas aberraciones son conocidos superficialmente y se cree que sean producto de un daño teratogénico.

La manifestación más temprana del desarrollo de los miembros inferiores en el embrión ocurre aproximadamente cuando este mide aproximadamente 5 mm. de

longitud o entre el vigésimo séptimo y vigésimo noveno día posterior a la ovulación.⁵

Las yemas de los miembros inferiores se desarrollan en sentido opuesto de los segmentos lumbar y sacrocraneal. Cada yema consiste en una masa de mesénquima derivada del mesodermo somático cubierto por una capa de ectodermo. En la punta de cada yema se multiplican las células del ectodermo para formar una cresta ectodérmica apical.

La cresta ectodérmica apical ejerce una influencia inductiva en el mesénquima del miembro que promueve el crecimiento y desarrollo de las extremidades. Las yemas se alargan por proliferación del mesénquima existente.

Los extremos distales de las yemas con aspecto de aletas rápidamente se aplanan formando unas placas en las manos y pies en forma de paleta. Al final de la séptima semana, el tejido mesenquimatoso en las placas de los pies se condensa para formar los rayos digitales. En la punta de cada rayo digital hay una porción de cresta ectodérmica apical que induce el desarrollo del mesénquima en los primordios de los huesos de los pies.

Los espacios entre los rayos digitales están ocupados por mesénquima laxo. Rápidamente se rompen las regiones del tejido mesenquimatoso que intervienen

formando muescas entre los rayos digitales para producir la separación de los dedos al final de la octava semana. Si este proceso es incompleto o se interrumpe, aparecen varios grados de membrana.

A medida que se alargan las extremidades, se forman los huesos. Se constituye un esqueleto mesenquimatoso por agregación celular en el miembro durante la quinta semana, y hacia el final de la sexta todo el esqueleto de la extremidad es cartilaginosa. La osteogénesis de los huesos largos de las extremidades comienza en la séptima semana a partir de los centros primarios de osificación en medio de los modelos cartilaginosos.

Una vez formados los huesos, se congregan los mioblastos y desarrollan una masa muscular larga en cada yema de la extremidad. En general, esta masa muscular se separa en los componentes dorsal y ventral. La musculatura de la extremidad se desarrolla *in situ* del mesénquima circundante de los huesos en desarrollo, mientras que el miotoma lumbosacro probablemente ayuda a la formación muscular que rodea a la región pélvica.

Al principio de la séptima semana, las extremidades se extienden centralmente, los miembros inferiores en desarrollo giran, en direcciones opuestas y en diferentes grados. Originalmente el aspecto flexor de las extremidades es ventral y el extensor es dorsal, al tiempo que los bordes preaxil y postaxil son craneal y

caudal respectivamente. Los miembros inferiores giran medialmente casi 90 grados; así las futuras rodillas se dirigen anteriormente y los músculos extensores se disponen en la superficie anterior del miembro inferior.

2. ETIOLOGÍA

Así como en la mayoría de las anomalías congénitas, en esta también la etiología es desconocida.¹⁰ 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.¹¹

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.¹²

En 1934, Middleton¹³ propuso la teoría de que la ausencia del peroné es un defecto secundario a una lesión primaria de los músculos, que no maduran ni crecen en longitud. El acortamiento de los músculos peroneo y tríceps sural impone cargas excesivas a la tibia y al pie y a su vez produce arqueamiento de la pierna y deformidad del pie en equino y valgo.¹⁴

3. CLASIFICACION

La clasificación y el tratamiento en el pasado fueron limitadas a las formas más severas de la deficiencia peronea.^{12,15} Sin embargo se han propuesto diversas clasificaciones:

3.1 Coventry-Johnson

Coventry y Johnson¹ subdividieron la deficiencia congénita del peroné en tres tipos principales basándose en la gravedad progresiva de la deformidad y el pronóstico:

Tipo 1: Describe una afectación solamente de un miembro y el grado de deficiencia va desde acortamiento del peroné hasta la ausencia parcial de su tercio o mitad superior. El acortamiento de la tibia y la discrepancia de longitud en las extremidades inferiores suele ser mínima y su pronóstico es satisfactorio.

Tipo 2: La afección es unilateral, la deficiencia del peroné es completa y en ocasiones se observa un vestigio distalmente. El acortamiento es notable, puede ser desde 5 a 7 cm. en la niñez hasta 12 a 15 cm. en la vida adulta. La tibia se encuentra angulada en sentido anteromedial y en la mayoría de las veces existe malformación del pie. El pronóstico es pobre y malo para la función.

Tipo 3: La malformación es más severa y conlleva al peor pronóstico. La afección puede ser bilateral o puede estar acompañada de otras malformaciones congénitas como la ausencia parcial o completa de miembros superiores, deficiencia femoral proximal y ausencia parcial o completa de la tibia y el pie contralaterales.

3.2 Kalamchi

En 1979 Achterman y Kalamchi³ elaboraron una clasificación anatómica para diferenciar la hipoplasia mínima del peroné de la aplasia completa.

Tipo I: Describe aquellos casos en los que está presente parte del peroné. Esta se divide a su vez en dos subgrupos:

- A) El peroné está completo, pero con la epífisis proximal hipoplásica. Es corto, y su fisis proximal de crecimiento se encuentra distal a la fisis proximal de la tibia.
- B) Se observa una ausencia parcial de este hueso (aproximadamente la mitad o un tercio) y por lo general su participación en la articulación del tobillo es insuficiente.

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.

3.3 Stanitski

Stanitski¹⁶ propone una nueva clasificación basada en: la valoración del peroné, la articulación tibioastragalina o morfología de la epífisis distal de la tibia y la morfología del pie. La clasificación propuesta es la siguiente:

- Peroné: I peroné cercano a lo normal; II peroné pequeño o miniatura; III ausencia completa del peroné.
- Articulación tibioastragalina: H = horizontal; V= vertical; S = esférica.
- Presencia de coalición tarsal : c
- Número de rayos del pie (de medial a lateral): 1-5.

Así, un patrón secuencial es formado para caracterizar a la deficiencia. Por ejemplo, un paciente con hipoplasia del peroné, tobillo en valgo, coalición tarsal y con cuatro rayos en el pie se clasifica como hemimelia peronea IIVc4.

Un paciente con ausencia completa del peroné, tobillo en valgo, coalición tarsal y un pie con cuatro rayos se clasificaría IIIVc4.

4. CUADRO CLINICO

El miembro afectado es anormalmente corto y su circunferencia disminuye en grado variable según el tipo de la deformidad femoral.

Los segmentos femoral y tibial son cortos y la mayor disminución de la longitud es en la tibia. En la mayoría de los casos, el acortamiento tibial aumenta conforme lo hace la deficiencia peronea y puede ser desde un 10 hasta un 20% comparándolo con la extremidad contralateral. La tibia está angulada en sentido anteromedial y por lo general se puede observar una depresión cutánea en la punta de la curva, sobre su superficie anterior. Estas características aparecen de modo particular en la deficiencia peronea Kalamchi tipo II, sin embargo también se pueden observar en las deformidades tipo I.

En la ausencia completa del peroné existe un vestigio fibrocartilaginoso o fibroso de hueso que va desde el extremo superior de la tibia hasta el calcáneo, ejerciendo una fuerza compresiva que deforma la tibia y desplaza la mitad posterior del pie en posición de equinovalgo.

En la hipoplasia tipo II a nivel del tarso no se palpa el maleolo lateral en tanto que en la tipo I el extremo distal del peroné es superior y llega al tarso pero no

brinda un adecuado apoyo lateral a la articulación y la epífisis distal de la tibia puede mostrar displasia lateral.

La articulación tibio-astragalina por lo general es estable en la deficiencia tipo Ia mientras que en la tipo Ib y II se advierten grados variables de inestabilidad y subluxación lateral de las articulaciones tibiotarsianas.

El pie especialmente en la deformidad tipo II, suele estar en posición equinovalga por contractura de los músculos peroneos y tríceps sural además del vestigio fibroso; sin embargo en la tipo I el pie puede estar en posición equinovalgo, calcaneovalgo o simplemente en equino.

La rigidez o la restricción de los movimientos del retropié por lo general se deben a la existencia de la coalición de los huesos del tarso, siendo la más frecuente la que se encuentra entre el astrágalo y el calcáneo. Esta coalición representa una falla de los precursores embrionarios del astrágalo y del calcáneo para segmentarse entre sí. Le sigue en frecuencia la fusión del escafoides tarsal y calcáneo, y en raras ocasiones surgen coaliciones calcaneocubidea y calcaneoescafoidea.¹⁷

En la mayoría de los casos podemos observar ausencia de los rayos laterales del pie (cuarto y quinto), sindactilia, deformidad esférica de la articulación del tobillo y en raras ocasiones aplasia del hueso cuboideo.^{18,19}

La rodilla muestra grados variables de angulación en valgo, debido a su frecuente asociación con la hipoplasia del cóndilo femoral lateral, que se caracteriza principalmente por la discrepancia de longitud al presentar una deficiencia femoral parcial o total.

La hipoplasia congénita femoral, es la anomalía coexistente más común (en promedio 60% de los casos en la serie publicada por Achterman y Kalamchi).^{1,3,12,20,21} Se clasifica según Pappas²², quien describe desde las deficiencias femorales proximales hasta la hipoplasia femoral distal que incluye los tipos V al IX, siendo esta última la más relacionada con la hemimelia peronea tipo Kalamchi II.

En la hipoplasia de fémur la inestabilidad anteroposterior de la rodilla es bastante común, por la ausencia del ligamento cruzado anterior, posterior o de ambos. La rótula es pequeña, alta y en ocasiones está ausente. No es raro observar una subluxación patelofemoral lateral recurrente debido a la combinación de la hipoplasia del cóndilo lateral femoral y la deformidad en valgo de la rodilla.

5. LESIONES ASOCIADAS

La hemimelia peronea puede estar asociada a deformidades del tercio distal del miembro afectado tales como: coalición tarsal, ausencia de rayos laterales, articulación esférica del tobillo y pie equino valgo.

5.1 Coalición tarsal

Su presencia contribuye a la deformidad del pie, y aunque no se sabe con exactitud su frecuencia, se cree que es frecuente. Grogan, Holt y Orden¹⁷ reportaron 13 coaliciones tarsales en la disección anatómica de 17 miembros afectados después de una amputación tipo Syme. El tipo de coalición mas frecuente en esta serie fue la tipo astrágalo-calcáneo, pero se han descrito otros tipos como la astrágalo-calcáneo-escafoidea y la astrágalo-calcáneo-cuboidea.¹⁸

5.2 Ausencia de rayos laterales

Achterman y Kalamchi³ la reportaron, en 57 de 97 extremidades afectadas.

5.3 Articulación esférica

La articulación del tobillo es anormal cuando la epífisis distal de la tibia se desarrolla en forma cóncava para articularse con superficie convexa del astrágalo

dando origen a una articulación esférica. Esta anomalía fue descrita en Alemania por Politzer en 1931 y posteriormente en 1958 por Lam. Achterman y Kalamchi³ reportaron 38 articulaciones esféricas del tobillo en 46 miembros afectados.

Otras deformidades asociadas a la hemimelia peronea son: acortamiento del miembro afectado (tibia y fémur), desviación del eje axial en varo y/o procurvatum de la tibia, laxitud ligamentaria de la rodilla debido a la ausencia del ligamento cruzado anterior y genu valgo que está relacionado con la hipoplasia del cóndilo femoral lateral.^{3,23,24} Davidson y Bohne²⁵ describieron valgo en 10 de 14 pacientes con ausencia congénita del peroné y postularon que el peroné tiene un papel importante en el desarrollo del compartimento lateral de la rodilla.

En los miembros torácicos, pueden encontrarse defectos tales como la ausencia de los metacarpianos del lado cubital, sindactilia y agenesia parcial o completa del miembro.

En raras veces surgen anomalías de vísceras como corazón o riñones.

6. TRATAMIENTO

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.

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.^{26,27}

Posterior a 1960 y hasta la década de los setentas el tratamiento de primera elección era la amputación tipo Syme o Boyd durante la niñez y la colocación temprana de una prótesis con buenos resultados funcionales a largo plazo.^{12,20,21,27,28,29,30,31,32}

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 solo en caso de deformidades severas.^{33,34,35,36}

Existen pocos artículos publicados, donde se muestre que los resultados de alargamiento se acompañan de un alto porcentaje de complicaciones a corto plazo.^{30,31,36,37}

La técnica de Wagner consiste en la colocación de un fijador externo unilateral con una corticotomía a nivel diafisario, posteriormente se inicia la distracción a un ritmo de 1 mm por día hasta alcanzar el alargamiento deseado para después retirar dicho fijador y colocar injerto de hueso autólogo manteniéndolo este en el sitio de la osteotomía con una placa de acero inoxidable.

Por otro lado las técnicas de Ilizarov y de DeBastiani consisten en alargar el hueso afectado realizando la corticotomía en zona metafisaria, respetando la médula ósea y permitiendo el regenerado óseo (callotaxis).

II. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Valorar el tratamiento de pacientes con hemimelia peronea tipo Kalamchi II mediante el alargamiento de la **extremidad** afectada.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- 1.- Presentar tipo de fijador externo utilizado, meta y alargamiento obtenido.
- 2.- Valorar la discrepancia residual de los pacientes sometidos a cirugía de alargamiento.
- 3.- Describir las complicaciones y el tipo de procedimientos adicionales en los pacientes con hemimelia peronea tipo Kalamchi II.
- 4.- Presentar las anomalías asociadas de los pacientes con este tipo de malformación.
- 5.- Valorar la satisfacción del paciente posterior a la cirugía.
- 6.- Presentar aquellos casos que requirieron amputación posterior al tratamiento con alargamiento o corrección de deformidades.
- 7.- Comparar los resultados y el alargamiento logrado con lo ya descrito en la literatura mundial.

III. MATERIAL Y METODOS

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 Kalamchi II y se contara con el expediente clínico y radiológico completo. Se excluyeron a los pacientes que presentaban complicaciones posteriores a cirugías realizadas en otro hospital, aquellos 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 Velásquez³⁸ 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.

1. Técnica quirúrgica

El tipo de fijador externo utilizado en nuestros pacientes fue monoplanar. La corticotomía de bajo impacto se realizó en la región metadiafisiaria 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 el 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 restringían las actividades deportivas por 6 meses y se indicaba marcha asistida con muletas por 3 a 6 semanas.

IV. RESULTADOS

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 cms. (rango de 4.2 a 13 cm.), con una meta estimada de alargamiento promedio de 5.9 cms. (rango de 4 a 8.0 cms.).

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.

Las deformidades asociadas, el fijador externo utilizado, la longitud obtenida en cada caso y las complicaciones se presentan en el siguiente cuadro:

Paciente	Deformidad asociada	Fijador utilizado	Alargamiento obtenido (cm)	Complicaciones
1	Ausencia 4°. Y 5°. rayos derechos	Ilizarov	7.5	Genu valgo
2	Hipoplasia femoral Pappas IX, ausencia 5°. rayo	Orthofix	5.0	Ninguna
3	Ninguna	Orthofix	7.0	Ninguna
4	Hipoplasia femoral Pappas IX	Orthofix	5.1	Ninguna
5	Ausencia 5°. Rayo	Orthofix	4.6	Procurvatum de 23°, valgo del pie de 25°.
6	Ninguna	Orthofix	4.0	Valgo de fémur de 15°
7	Ninguna	Orthofix	7.8	Valgo de tibia de 20°
8	Ninguna	Orthofix	4.5	Valgo de 20°, Procurvatum de 40°, Valgo del tobillo, Infección sitio entrada
9	Agnesia astrágalo, ausencia 5°. Rayo	Orthofix	5.0	Valgo de tobillo de 20°
10	Hipoplasia femoral Pappas IX, Hipoplasia tibial	Orthofix	5.9	Fractura incompleta de tibia post retiro aparato, Procurvatum, Valgo de tobillo
11	Ninguna	Orthofix	5.0	Valgo de tibia de 9° y de tobillo de 30°

12	Ninguna	Orthofix	4.0	Fractura femoral post retiro de aparato, Equino rígido de 30°, Contractura de rodilla.
13	Hipoplasia femoral Pappas IX	Orthofix	5.0	Contractura en flexión de la cadera, Quiste en callo.
14	Hipoplasia femoral, ausencia 4°. 5°. rayos	Orthofix	8.0	Fractura de fémur en sitio de distracción.
15	Ausencia 4° y 5° rayo, sindactilia	Wagner, Ilizarov, Orthofix	7.3	Valgo y procurvatum de tibia, fractura supracondilea, Equino y valgo de tobillo.

Cuadro 1. Datos clínicos pacientes sometidos a alargamiento

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.

V. DISCUSION

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.

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.

Existen estudios a mediano y largo plazo que demuestran buenos resultados funcionales con este tratamiento,^{1,12,14,20,31} 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. DeBastiani³⁹ reportó complicaciones en un 14% de los pacientes, mientras que Wagner⁴⁰ e Ilizarov⁴¹ reportaron 45% y 5% respectivamente.

Choi, et al³⁰ en su revisión publicada en 1990 demostró 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.^{14,33,34,35,36,42} Miller y Bell,³³ Catagni, et al⁴² 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 Bradish³⁶ 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 al³⁷ 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 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 solo 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.

VI. CONCLUSION

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 periodo de seguimiento satisfactorio.

BIBLIOGRAFIA

1. Coventry MD, Johnson EW: Congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* 134-A 941-955, 1952.
2. Lewin SO, Opitz JM: Fibular a/hypoplasia: review and documentation of the fibular developmental field. *Am J Med Genet Suppl* 1986; 2:215-38.
3. Achterman CA, Kalamchi A: Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Joint Surg* 61-B: 133-137, 1979.
4. Bohne WHO, Root L: Hypoplasia of the fibula. *Clin Orthop* 125: 107-112, 1977.
5. Pappas AM, Hanawalt BJ, Anderson M: Congenital defects of the fibula. *Orthop Clin North Am* 3; 187-198, 1972.
6. Eilert RE, Jayakumar SS : Boyd and Syme ankle amputations in children. *J Bone Joint Surg* 58-A: 1138-1141, 1976.
7. Farmer AW, Laurin CA: Congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* 42-A:1-12, 1960.
8. Jansen K, Anderson KS : Congenital absence of the fibula. *Acta Orthop Scand* 45:446-453, 1974.
9. Schreiber RR: Congenital and acquired ball and socket ankle joint. *Radiology* 84: 940-944, 1965.

10. Moore K: Embriología clínica Editorial Mc Graw Hill, séptima edición, México 2004.
11. Bardeen CR, Lewis WH: Development of the limbs body wall and back in man. *Am. J. Anat.*, 1:1, 1901.
12. Kruger LM, Talbott RD: Amputation and prosthesis as definitive treatment in congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* 43-A: 625-641, 1961.
13. Middleton DS: Studies of prenatal lesions of striated muscle as a cause of congenital deformity. *Edinburgh Med. J.*, 41: 401, 1934.
14. Wood WL, Zlotsky N, Westin GW: Congenital absence of the fibula: treatment by Syme amputation. Indications and technique. *J Bone Joint Surg* 47-A: 1159-1169, 1965.
15. Thompson JC, Straub LE, Arnold WD: Congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* 39-A: 1229-1236, 1957.
16. Stanitski DF, Stanitski CL: Fibular Hemimelia: A New Classification System. *J. Pediatr. Orthop.* 23: 30-34; 2003.
17. Grogan DP, Holt GR, Ogden JA: Talocalcaneal coalition in patients who have fibular hemimelia or proximal femoral focal deficiency. A comparison of the radiographic and pathological findings. *J Bone Joint Surg* 76-A; 1363-1370, 1994.
18. Maffulli N, Fixsen JA: Fibular hypoplasia with absent lateral rays of the foot. *J Bone Joint Surg* 73-B: 1002-1004; 1991.

19. Pappas AM, Miller JT: Congenital ball-and-socket ankle joints and related lower extremity malformations. *J Bone Joint Surg* 64-A; 672-679, 1982.
20. 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* 59-B (3); 267-271, 1977.
21. Westin GW, Sakai DN, Wood DL: Congenital longitudinal deficiency of the fibula.
Follow-up of treatment by Syme amputation. *J Bone Joint Surg* 58-A; 492-496, 1976.
22. Pappas AM: Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: Classification and treatment. *J. Pediatr. Orthop.* 3: 45-65, 1983.
23. Amstutz HC: Natural history and treatment of congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* 54-A: 1349, 1972.
24. Boakes JL, Stevens PM, Moseley RF: Treatment of Genu Valgus Deformity in Congenital Absence of the Fibula. *J. Pediatr. Orthop.* 11: 721-724, 1991.
25. Davidson WH, Bohne WHO: The Syme amputation in children. *J Bone Joint Surg* 57-A, 905-908; 1975.
26. 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.

27. 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.
28. 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 54-A; 1349, September 1972.
29. Farmer AW, Laurin CA: Congenital absence of the fibula. J Bone Joint Surg 42-A; 1-12, 1960.
30. Choi IH, Kumar SJ, Bowen JR : Amputation or limb-lengthening for partial or total absence of the fibula. J Bone Joint Surg 72-A; 1391-1399, 1990.
31. Oppenheim WL: Fibular deficiency and the indications for Syme's amputation. Prosthet Orthot Int. 15: 131-136, 1991.
32. McCarthy J, Glancy GL, Chang FM, Eilert RE: Fibular hemimelia: Comparison of outcome measurements after amputation and lengthening. J Bone Joint Surg 82-A ; 1732-1735, 2000.
33. Miller SL, Bell DF: Management of congenital fibular deficiency by Ilizarov technique. J. Pediatr. Orthop. 5: 651-657, 1992.
34. Catagni MA: Management of fibular hemimelia using the Ilizarov method. AAOS Inst. Course Lect. 22: 41: 431-434, 1992.
35. Herring JA: Syme's amputation for fibular hemimelia: a second look in the Ilizarov era. AAOS Inst. Course Lect. 12: 651-657, 1992.

36. Gibbons PJ, Bradish CF: Fibular hemimelia: a preliminary report on management of the severe abnormality. J. Pediatr. Orthop B. 5: 20-26, 1996.
37. Sharma M, Mackenzie WG, Bowen JR: Severe tibial growth retardation in total fibular hemimelia after limb lengthening. J. Pediatr. Orthop. 16: 438-444, 1996.
38. Velásquez 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 75-A; 1148-1156; 1993.
39. De Bastiani G, Adegheri R, Renzi-Brivio L, Trivella G: Limb lengthening by callus distraction (callotaxis). J. Pediatr. Orthop. 7: 129, 1987.
40. Wagner H: Operative lengthening of the femur. Clin. Orthop 136: 125-142, 1978.
41. Dahl MT, Gulli B, Berg T: Complications of limb lengthening: A learning curve. Clin. Orthop. 301: 10-18, 1994.
42. Catagni MA, Bolano L, Cattaneo R: Management of the fibular hemimelia using the Ilizarov method. Orthop. Clin. N. Am 22: 715-722, 1991.

ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA