



UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTÓNOMA DE MÉXICO

---

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

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

CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON  
HEMIMELIA PERONEA: AMPUTACION Y  
ALARGAMIENTO

TESIS DE POSGRADO  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA EN:  
**ORTOPEDIA Y TRAUMATOLOGÍA**

PRESENTA:  
**DR. ALEX BETECH ROPHIE**

ASESOR:  
DR. ARMANDO TORRES GOMEZ

INVESTIGADORES ASOCIADOS:  
DR. ALBERTO HARFUSH NASSER  
DR. NELSON CASSIS ZACARIAS

PROFESOR TITULAR DEL CURSO:  
DR. JOSÉ ANTONIO VELUTINI KOCHEN

MÉXICO D.F.; FEBRERO 2012





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.

**Dr. Jose Halabe Cherem**  
**Jefe de Enseñanza del Centro Médico ABC**

**Dr. Jose Antonio Velutini Kochen**  
**Jefe del curso de Ortopedia, Centro Médico ABC**

**Dr. José Carlos Sauri Arce**  
**Profesor Adjunto del curso de Ortopedia, Centro Médico ABC**

**Dr. Alex Betech Rophie**

## Agradecimientos

---

## Indice

---

1. Resumen.....	5
2. Marco Teórico.....	6
2.1. Malformaciones Congénitas de las Extremidades.....	6
2.2. Discrepancia de Longitud de las Extremidades Inferiores.....	8
2.3. Hemimelia Peronea.....	17
2.4. Amputación de las Extremidades Inferiores.....	24
2.5. Alargamiento de las Extremidades Inferiores.....	29
2.6. Calidad de Vida.....	35
2.7. Cuestionario de Calidad de Vida Relacionada con la Salud Short Form 36 (SF-36).....	39
3. Materiales y Métodos.....	45
4. Resultados.....	48
5. Discusión.....	51
6. Bibliografía.....	53

## Resumen

---

**INTRODUCCIÓN:** La hemimelia peronea es la deficiencia congénita más común de los huesos largos. La deficiencia del peroné y sus anomalías asociadas representan una entidad clínica bien conocida. Su tratamiento consiste en alargamiento y reconstrucción de la extremidad, y amputación con colocación de prótesis.

**PROPOSITO:** Evaluar el desenlace de dos diferentes métodos de tratamiento para hemimelia peronea: alargamiento y amputación, en términos de calidad de vida evaluada por el cuestionario Short Form-36.

**MATERIALES Y METODOS:** Es un estudio de cohorte, prolectivo, con pacientes con hemimelia peronea tratados en nuestra institución en un periodo de 10 años, entre enero 1995 y diciembre 2005. De 552 pacientes con deficiencia longitudinal del miembro pélvico, 91 pacientes tenían el diagnóstico de hemimelia peronea. Estos pacientes fueron divididos en dos grupos: A) tratados por alargamiento tibial (30 pacientes), y B) tratados por amputación y colocación de prótesis (61 pacientes). Dos pacientes del grupo A y 9 pacientes del grupo B fueron excluidos por no contar con un expediente médico o seguimiento completo. Diez pacientes del grupo A y 28 pacientes del grupo B no contestaron el cuestionario y por lo tanto fueron excluidos. El estudio se realizó con 42 pacientes, 18 en el grupo A (edad promedio = 16.01 DE = 2.89); y 24 en el grupo B (edad promedio = 11.09 DE = 4.47). El cuestionario SF-36 fue aplicado al grupo de estudio. Una prueba no-paramétrica, la prueba de U Mann-Whitney a dos colas se utilizó para evaluar las diferencias en los resultados de la SF-36 entre los dos grupos (nivel de significancia = 0.05).

**RESULTADOS:** En términos de los resultados de la SF-36, los pacientes del grupo A reportaron una media de 100 (90.55 a 100), mientras que los pacientes del grupo B reportaron una media de 89.44 (63.61 a 98.88). Estas diferencias en las medias entre los dos grupos fueron significativas (Mann-Whitney U = 21.00, n1 = 18, n2 = 24, p = <0.001).

**DISCUSION:** Ambos grupos de tratamiento fueron diferentes; la decisión de alargar o amputar a un paciente está basada en la funcionalidad del pie. Sin embargo, los pacientes que tengan un pie funcional y son candidatos para alargamiento de la extremidad, tiene resultados más altos en el cuestionario de SF-36.

**CONCLUSIONES:** Nuestro estudio demostró que los niños tratados ya sea con alargamiento o amputación para hemimelia peronea, ambos reportaron una calidad de vida buena. Sin embargo, los pacientes que fueron amputados tuvieron resultados más bajos que los que fueron alargados.

## Malformaciones Congénitas de las Extremidades

---

En 1837, Geoffrey Stain-Hilaire publicó una clasificación de las anomalías congénitas e introdujo los términos *focomelia*, *hemimelia* y *ectromelia*.<sup>1</sup> En 1961, Frantz y O’Rahilly propusieron una clasificación con el fin de delinear la deficiencia funcional del niño con alguna anomalía de un miembro, y ayudar en su adaptación a una prótesis.<sup>1</sup> Después de varias modificaciones, la clasificación divide las malformaciones congénitas de los miembros en siete categorías, con base en la falla embriológica que ocasionó tal deficiencia: falta de formación de partes (detención del desarrollo); falta de diferenciación (separación de partes); duplicación, crecimiento excesivo (gigantismo); crecimiento deficiente (hipoplasia); síndrome de banda constrictiva congénita y anomalías esqueléticas generalizadas. Se omitió el término hemimelia, porque de algún modo denotaba ausencia de la mitad de un miembro, aunque hay casos en que falta una porción mayor o menor de él. El prefijo latino y griego *a* significa “falta o ausencia”, y denota precisamente la ausencia de parte del cuerpo; de este modo, *amelia* (melos significa “un miembro”) denota ausencia de un miembro. El término *hemi*, como es utilizado en hemimelia, denota la ausencia de la mitad de un miembro. De esta manera, existen otros términos para denotar las diferentes anomalías congénitas de las extremidades.<sup>1</sup>

Las anomalías congénitas previamente descritas pueden ser completas o parciales, y pueden afectar al hueso, a los tejidos blandos o ambos. De esta categoría anterior se puede subdividir dos tipos: transversos y longitudinales. El defecto *transverso* abarca todo lo ancho del hueso y articulación; y el defecto *longitudinal* afecta solamente la porción preaxial (ausencia del radio) o postaxial (ausencia cubito o peroné). El término *terminal* se utiliza cuando están afectadas todas las partes en sentido distal a la porción deficiente, y en alineación con ella; el término *intercalar* denota la ausencia de una porción intermedia pero con persistencia de las porciones proximal y distal.<sup>1</sup>

### *Deficiencias Longitudinales*

Las deficiencias de este tipo abarcan todas las fallas de formación de partes, además de las del tipo transverso. Se clasifican de acuerdo a la disposición de los huesos que faltan de manera completa o parcial. La afección puede ser preaxial, postaxial o central. (Fig. 1 y 2) Las deficiencias longitudinales preaxiales incluyen las del radio y la tibia; y las postaxiales incluyen las del cubito y el peroné. En las deficiencias centrales, faltan el

segundo, tercero o el cuarto rayos de la mano o el pié. Un ejemplo sería la mano o el pié hendido (de langosta). La focomelia es la forma más grave de deficiencia longitudinal de un miembro.<sup>1</sup>

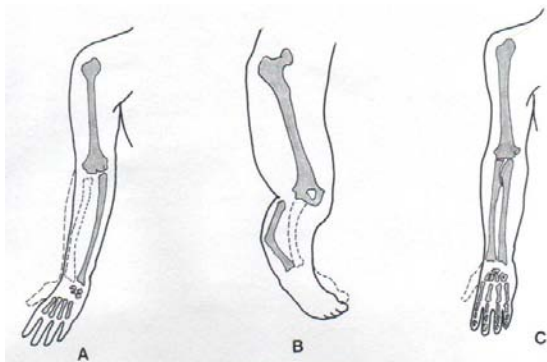


Fig. 1. Deficiencias longitudinales preaxiales. A. Radio, B. Tibia, C. Pulgar

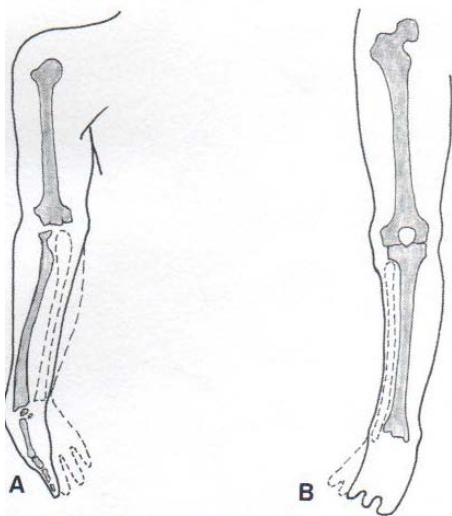


Fig. 2. Deficiencias longitudinales postaxiales. A. Cubito, B. Peroné.

## Discrepancia de Longitud de las Extremidades Inferiores

---

La diferencia en la longitud de las extremidades (*anisomielia*) es un problema ortopédico común que proviene del acortamiento o el exceso de crecimiento de uno o más huesos de la extremidad. Puede ser causado por diversos problemas. Cualquier corrección de la discrepancia de longitud debe realizarse después de análisis minuciosos y valoración de causas, fisiopatología y consecuencias clínicas. Cualquier cambio en la longitud de las extremidades interfiere en la dinámica del aparato locomotor y sus mecanismos compensatorios. El acortamiento notable de las extremidades depende principalmente de anomalías congénitas o del desarrollo, o la detención del crecimiento de la fisis por traumatismo o infección. El crecimiento excesivo de una extremidad, que se observa en la hemihipertrofia congénita, puede deberse a la hiperemia en caso de malformaciones vasculares, como la fístula arteriovenosa o aneurisma. Un proceso inflamatorio cerca de la fisis (como ocurre en la artritis reumatoide juvenil o en la osteomielitis metafisiaria) intensifica el riego sanguíneo a la lámina de crecimiento y esto la estimulará. La fractura consolidada o la osteotomía de un hueso largo pueden producir crecimiento excesivo que proviene de la hiperemia de la fisis.<sup>2</sup>

### *Patrones de Crecimiento Esquelético*

Como requisito para el tratamiento y la asistencia de la desigualdad en la longitud de las extremidades, se necesita conocer los principios fundamentales y factores que controlan el crecimiento de hueso futuro.

**Rapidez de crecimiento.** La rapidez de crecimiento varía con cada periodo o nivel de edad. El crecimiento en la lactancia es muy rápido, pero disminuye durante la primera década de la vida hasta que el niño llega al periodo de aceleración del crecimiento en la adolescencia en que se recupera el ritmo original. La edad en la que surge el periodo de aceleración depende del sexo del niño; en las niñas se manifiesta entre los 10 y 12 años, y en varones entre los 12 y 14 años. Durante todos los años antes de la fase de crecimiento rápido, los miembros inferiores crecen más que el tronco, mientras que después de esta fase el tronco crece con mayor rapidez que las extremidades. Una vez que dejan de crecer las extremidades, el tronco sigue creciendo durante uno a dos años más. El 65% del crecimiento de toda la extremidad inferior se produce cerca de la rodilla, 35%

en la fisis femoral distal y 30% en la fisis tibial proximal, mientras que el resto sucede en el fémur proximal (15%) y la tibia distal (20%).<sup>2,3</sup>

**Tamaño Relativo.** Entre los factores importantes para predecir el crecimiento futuro estan la talla relativa y la longitud del fémur y la tibia, en relación con la edad esquelética. La talla de los padres y hermanos mayores aporta cierta orientación para valorar la talla futura del adulto, a condición de que no exista variación en el patrón familiar.

**Madurez Relativa.** Toood y más tarde Greulich y Pyle estandarizaron la imagen radiografica de los huesos en las manos y muñecas de niños y niñas desde del nacimiento hasta los 18 años. En 1976, Tanner, Waterhouse y colaboradores publicaron un atlas de estudio de la madurez esquelética, que dividieron en 8 fases. Este atlas constituye uno de los criterios más objetivos sobre la maduración esquelética progresiva en el niño en crecimiento.

La edad esquelética es un indicador excelente de la madurez. Cuando predecimos el crecimiento futuro de un hueso, es la edad esquelética y no la cronologica el factor que debe ser considerado. Otro dato para saber la madurez esquelética es el desarrollo de las características sexuales secundarias, como la aparición de vello pubico, los cambios en la voz, el desarrollo de los senos y la menarquia.

#### *Mecanismos de Compensación*

Una discrepancia pequeña en la longitud de las extremidades pélvicas es un cuadro común y se desconoce su causa. Estas diferencias pequeñas no tienen importancia clínica. Una variedad de mecanismos son utilizados para compensar la asimetría resultante de la marcha.<sup>4</sup> Por ejemplo, los adultos tienden a caminar de manera plantígrada para compensar una discrepancia, pero los niños pueden utilizar este mecanismo o podrán caminar con los ortijos de la extremidad corta, lo que nivela la pelvis y disminuye el movimiento del tronco durante la marcha.

A pesar de la creencia prevalente de que la discrepancia de la longitud puede afectar la columna o la cadera, existe poca evidencia para respaldar esta noción. Mientras que los mecanismos compensatorios aumentan el gasto de energía durante la marcha, al parecer estos mecanismos tienen pocos efectos en individuos sanos.

Los efectos que tiene la discrepancia de longitud en la alineación de la columna y la cadera pueden ser notorios solamente cuando el paciente apoya su peso de igual manera en ambas extremidades. El esfuerzo para producir un tronco erecto resulta en una escoliosis funcional. En caso de la cadera, el ángulo centro-borde (Ángulo de Wiberg) de la extremidad larga disminuye debido a la oblicuidad pélvica compensatoria. No se han documentado los efectos a largo plazo de estos cambios funcionales, y son ampliamente especulativos.<sup>2,5</sup>

El significado de las diferencias en la longitud de la extremidad es controversial. Por lo general, los individuos con discrepancias congénitas o adquiridas durante varios años se acomodan más fácilmente que los pacientes que desarrollan una discrepancia de manera aguda, como después de un trauma.<sup>4</sup>

#### *Valoración Clínica*

Las causas de las desigualdades en longitud están resumidas en la Tabla 1. En la mayoría de los casos, la historia del paciente nos dirá la etiología de la discrepancia, ya sea congénita o adquirida. La historia familiar puede auxiliar en identificar trastornos hereditarios, como la neurofibromatosis o la exostosis hereditaria múltiple. La historia perinatal y el momento de la aparición son también de importancia. Las discrepancias presentes al nacimiento son comúnmente causadas por síndromes hipoplásticos congénitos, como la hemihipertrofia, el síndrome Klippel-Trenaunay-Weber, el síndrome de Proteus y la neurofibromatosis. Una sepsis generalizada, artritis séptica o la osteomielitis pueden ser un factor contribuyente. Otras causas de deformidades adquiridas son el trauma, las enfermedades inflamatorias y las lesiones neurológicas.<sup>2,5</sup>

**Tabla 1. Causas de Discrepancia de Longitud de las Extremidades**

A. Causas Congénitas	B. Causas Adquiridas
1. Síndromes de hipoplasia de las extremidades	I. Trauma
a) Proximal	1. Pérdida ósea aguda
i. Deficiencia femoral proximal	2. Fractura fisiaria
ii. Fémur corto congénito	3. Quemaduras
iii. Fémur hipoplasico	4. Radiación
b) Distal	5. Iatrogénico
i. Hemimelia peronea	II. Infección
ii. Hemimelia tibial	1. Osteomielitis
iii. Angulación posteromedial congénita	2. Artritis séptica
2. Hemihipertrofia o atrofia	3. Púrpura Fulminante
a) Idiopática	III. Inflamación
b) Síndrome Klippel-Trenaunay-Weber juvenil	1. Artritis reumatoide
c) Síndrome de Proteus	2. Hemofilia
d) Displasia esqueléticas pigmentada	3. Sinovitis villonodular
e) Enfermedad de Ollier	IV. Neurológicas
f) Displasia fibrosa	1. Lesión encefálica cerrada
g) Exostosis hereditaria múltiple	2. Poliomieltitis
h) Neurofibromatosis periférico	3. Lesión de nervio

El examen de la piel puede revelar anomalías vasculares, de pigmentación o cicatrices. Anomalías cutáneas sobre la columna, como una indentación, fístula o área cubierta de vello, deberá hacer sospecha de una patología de la columna o la médula espinal. La exploración de las extremidades debe revelar diferencias en tamaño y fuerza muscular. En la hemihipertrofia y en las condiciones vasculares, las anomalías estarán limitadas a las extremidades inferiores o puede abarcar la mitad completa del cuerpo. Con el paciente en posición supino, las extremidades inferiores deben de estar completamente extendidas, con la pelvis nivelada para valorar el acortamiento relativo. La medición con cinta métrica es por lo general de poca importancia debido a que las referencias anatómicas son imprecisas, particularmente la espina iliaca anterosuperior. Si no se aprecia alguna discrepancia de manera clínica, como la relación entre los dos maléolos mediales, la diferencia suele ser pequeña o insignificante. La prueba de Galeazzi debe ser realizada al flexionar las caderas a 90° y valorar cualquier diferencia en la altura de las rodillas. (Fig. 3) Esto nos dará una idea de cuál es el segmento involucrado, el fémur o la tibia.<sup>2,5</sup>



Fig. 3. Prueba de Galeazzi

El paciente con una discrepancia en longitud debe examinarse de pie, parado con unos bloques colocados debajo de la extremidad corta para nivelar la pelvis. (Fig. 4) Esto le dará el examinador una medida razonable y exacta de la discrepancia en la longitud, incluyendo la posible contribución de la altura del pié. La palpación de las alas iliacas también puede ser útil. Con la pelvis nivelada, se explora la columna para evidenciar cualquier deformidad en el plano frontal o sagital. Cualquier deformidad coexistente debe ser identificada al explorar la columna con el paciente sentado, lo que elimina la posible contribución de una diferencia en las extremidades. La contribución de la altura del pié a la discrepancia de la longitud es valorada clínicamente midiendo la distancia entre el piso y el maléolo medial con el paciente de pié. Esto es especialmente útil en prácticamente todas las condiciones congénitas distales a la rodilla, en las que la altura del pié está afectada. Ejemplos de esto son los síndromes de hipoplasia peronea y la angulación posteromedial de la tibia. Debe realizarse un examen motor y sensitivo para descartar cualquier anomalía neuromuscular. Los arcos de movimiento y la estabilidad articular se evalúan de manera clínica, notando anomalías, como la contractura. Una contractura en flexión de la rodilla o la cadera producirá una desigualdad funcional en la longitud de la extremidad. La marcha debe ser examinada con el paciente descalzo y sin ortesis o plantillas. Observar una marcha rápida o corriendo es útil ya que se puede magnificar cualquier asimetría leve.<sup>2,5</sup>

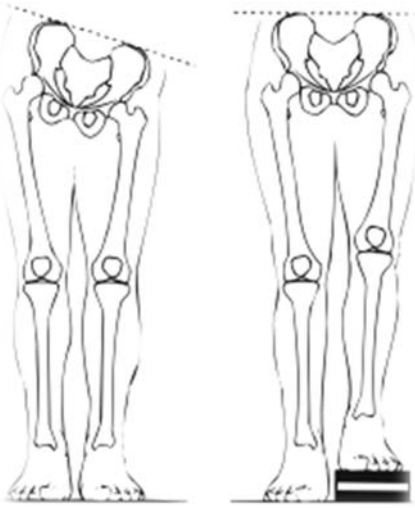


Fig. 4. Prueba del bloque para la medición de la discrepancia de longitud

#### *Valoración Radiográfica*

Una variedad de técnicas radiológicas existen para valorar la discrepancia en la longitud de las extremidades. Entre ellos están el escanograma, la ortorradiografía y la telerradiografía. (Fig. 5) Esta última tiene la ventaja de mostrar la totalidad de la extremidad en una sola exposición, pero tiene un error de magnificación, que en promedio es del 6%. Esto puede ser corregido al colocar un marcador de magnificación de un tamaño conocido en la placa. La ortorradiografía evita el error de magnificación al utilizar distintas exposiciones de la cadera, rodilla y tobillo. El escanograma utiliza la misma técnica que esta última pero se reduce el tamaño de la placa al mover el cassette debajo de cada área del paciente con cada exposición. El problema con las últimas dos técnicas es que el paciente puede moverse entre las exposiciones provocando un error de medición. Si existe una contractura fija de alguna de las articulaciones, estas técnicas resultan inexactas.<sup>2,5</sup>

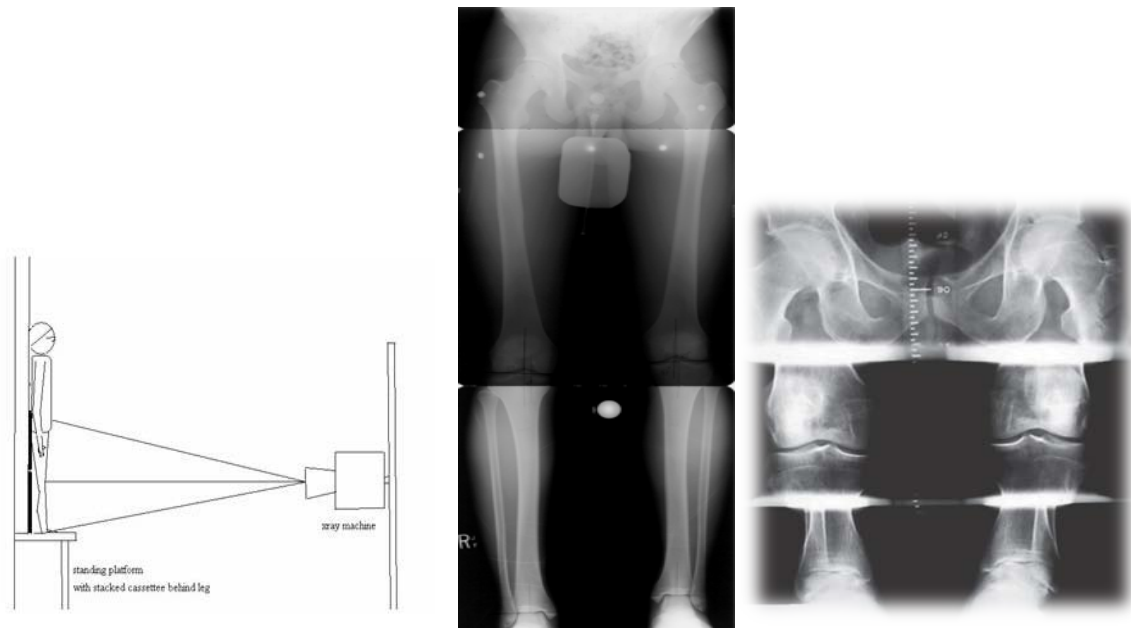


Fig. 5. Valoración radiográfica. A. Técnica para realizar la telerradiografía, B. Telerradiografía, C. Escanograma

En la última década se han reportado varias técnicas de escanogramas por tomografía computada. Estas técnicas implican una menor exposición a la radiación que las radiografías convencionales, pero no han mostrado ser más precisas, con la excepción de los pacientes que tiene una contractura significativa en flexión de la rodilla. Sin embargo, no todas las instituciones cuentan con este estudio y representa un mayor costo para el paciente.<sup>6,7</sup> El ultrasonido se ha utilizado como herramienta para valorar la discrepancia de longitud. A pesar de no utilizar radiación ionizante, es menos preciso que las radiografías. Una variedad de dificultades se presentan en las proyecciones de las radiografías simples. Muchas de ellas están relacionadas con las diferentes técnicas. Independientemente del método elegido, se debe realizar el mismo tipo de estudio en cada visita para disminuir el porcentaje de error. La determinación de la edad ósea basada en el Atlas de Greulich & Pyle ha sido utilizada de manera tradicional en estos pacientes. El problema con esto es que la edad ósea obtenida es precisa solamente si se toma en un lapso de 12 meses; además de que las edades óseas son inexactas antes de la edad de 6 años. Sin embargo, si las evaluaciones son realizadas de manera secuencial durante varios años, la inexactitud es reducida.<sup>2,5</sup>

### *Predicción de la Discrepancia*

La valoración de un paciente con discrepancia en la longitud de las extremidades y la planificación de un tratamiento requiere del entendimiento de la etiología del trastorno y su historia natural, así como la habilidad para predecir la discrepancia final al momento de la madurez.

En un individuo con madurez esquelética, no es necesario analizar la información de manera secuencial, ya que la situación es estática. Sin embargo, en un niño en crecimiento se presenta un desafío en predecir la necesidad de tratamiento y la selección de una variedad de opciones terapéuticas. Actualmente existen cinco diferentes métodos para la predicción de la discrepancia de la longitud de las extremidades: el método aritmético, el método Eastwood-Cole, el método de crecimiento restante de Green-Anderson, el método de línea recta de Moseley y el método del multiplicador de Paley.<sup>8-12</sup>

La precisión de cualquiera de estos métodos se mejora aun más si se tiene datos longitudinales del paciente. Es preferible obtener los datos en un intervalo de 6 meses a un año durante varios años, que utilizar numerosos datos puntuales durante un periodo relativamente corto. La misma técnica debe ser utilizada en cada valoración radiográfica para evitar problemas de magnificación.<sup>5</sup>

### *Opciones Terapéuticas*

El amplio espectro de opciones terapéuticas disponibles para el paciente con una discrepancia de longitud incluyen: ningún tratamiento, modificación simple del calzado, técnicas de acortamiento como la epifisiodesis, técnicas de alargamiento, y la combinación de todas las anteriores. Es importante establecer las metas del tratamiento antes de iniciar cualquiera de las opciones. En términos generales, estas metas son: tener una longitud igual en ambas extremidades, una alineación axial normal con una pelvis nivelada, y una mejor funcionalidad.

Datos obtenidos por Gross sugieren que las discrepancias de menos de 2 cm no requieren de algún tratamiento.<sup>13</sup> Kaufman et al demostró que los individuos con una desigualdad menor a 2 cm no mostraban una mayor asimetría en la marcha, que la población general.<sup>4</sup> A los pacientes con una discrepancia final de 2 a 6 cm se les deberá realizar una cirugía de acortamiento, ya sea una epifisiodesis o un acortamiento femoral. Cuando se asocia una deformidad angular se recomienda una corrección de la deformidad y alargamiento simultaneo. Si la discrepancia es mayor de 5 o 6 cm, se recomienda realizar un alargamiento, solo o

combinado con acortamiento contralateral. La amputación con o sin colocación de una prótesis debe ser reservada para los pacientes con deformidades y discrepancias más severas, en los que los métodos previos no son eficaces.<sup>5</sup>

## Hemimelia Peronea

---

La hemimelia peronea fue primero descrita por Gollier en 1698.<sup>14</sup> La hemimelia peronea o hipoplasia postaxial de la extremidad inferior es la deficiencia congénita de huesos largos más frecuente, con una incidencia de 7 a 20 por un millón de nacimientos vivos.<sup>15,16</sup> En la mayoría de los casos es esporádico, pero ocasionalmente se asocia a síndromes complejos. En las últimas cuatro décadas se ha realizado un reconocimiento progresivo del amplio espectro de anomalías asociadas con esta entidad. Comúnmente se asocia a múltiples anomalías congénitas. Estas anomalías de las extremidades afectan a la extremidad ipsilateral en un 75% de todos los casos.<sup>14</sup> Las anomalías comúnmente asociadas incluyen el acortamiento y la subsecuente discrepancia en la longitud de la extremidad, una curvatura severa de la extremidad afectada, anteversión y deformidad en valgo del fémur, fémur corto congénito, deficiencia focal femoral proximal, coxa vara, hipoplasia del cóndilo femoral lateral, inestabilidad e hipoplasia patelar, anomalías de los ligamentos cruzados y la subsecuente inestabilidad anteroposterior de la rodilla, curva congénita tibial, anomalías de la arteria tibial anterior, alteraciones en la morfología del tobillo, coalición tarsal, ausencia de los rayos del pie, deformidad equinovaro o equinovalgo del pie y acortamiento del tendón de Aquiles.<sup>16-20</sup>

### *Causas*

La patogenia de la hemimelia peronea no ha sido aclarada y parece que la herencia no es un factor causal. Esta aberración de la organogénesis musculoesquelética puede surgir antes de la octava semana fetal. Alteraciones mecánicas y metabólicas que causan tales defectos afectan el embrión antes de que se formen las yemas de los dedos. En 1932, Middleton 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 produce una curvatura de la pierna y deformidad del pie en equinovalgo.<sup>14</sup>

### *Clasificación*

La primera clasificación de la hemimelia peronea la realizaron Coventry y Johnson en 1952.<sup>17</sup> Desde entonces, varias clasificaciones basadas en el fenotipo, en la imagen radiográfica y en los aspectos funcionales

han sido desarrolladas con la finalidad de agrupar el espectro clínico, para predecir los resultados funcionales y para proponer guías de tratamiento.<sup>17,20-23</sup> El sistema de clasificación Achterman-Kalamchi es la más utilizada y clasifica a los pacientes en tres tipos: IA, pacientes en los la fisis proximal del peroné está situada distal a la fisis proximal de la tibia, y la fisis distal del peroné está situada proximal al domo del astrágalo; IB incluye pacientes con una ausencia parcial del 30-50% del peroné; y el tipo II consiste en la ausencia completa del peroné o un fragmento vestigial distal.<sup>23</sup> (Fig. 6) Ninguno de estos esquemas de clasificación toma en cuenta la articulación del tobillo o la morfología de la epífisis distal de la tibia, el estado del astrágalo, la posición del pie y la anomalías intrínsecas del pie. Stanisky, en 2003, propuso un nuevo de método de clasificación basado en la morfología del peroné, la articulación del tobillo y el pie.<sup>24</sup>

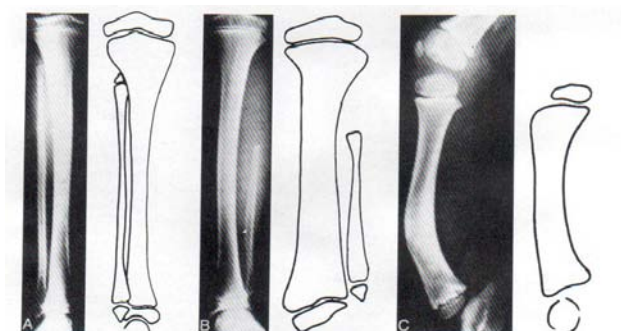


Fig. 6 Clasificación de Achterman y Kalamchi para la hemimelia peronea

### *Diagnóstico*

El diagnóstico de la hemimelia peronea sin duda se hace por medio de la clínica y la interpretación radiográfica. De manera habitual, el miembro afectado es anormalmente corto. Ambos segmentos, tibial y femoral, se encuentran cortos, pero la tibia es predominantemente corta. Este acortamiento es directamente proporcional al grado de deficiencia del peroné. Otra característica de la tibia es su curvatura anteromedial. Comúnmente se observa una depresión cutánea en la punta de la curva, sobre la región anterior. Estas características se encuentran habitualmente en los tipos II, pero también puede presentarse en los casos menos severos. Esta curvatura, así como la deformidad en valgo del tobillo son causadas por las fuerzas ejercidas por un vestigio fibrocartilaginoso que va desde el extremo proximal de la tibia hasta el calcáneo.<sup>14</sup>

En los tipos II, no se logra palpar el maléolo lateral a nivel del astrágalo, sin embargo en los tipos I, el extremo distal del peroné está en una posición más alta sin poder brindar un adecuado apoyo lateral a la articulación. La epífisis distal de la tibia puede mostrar una displasia lateral. La articulación del tobillo es estable en los tipos I, pero se observan grados variables de inestabilidad y subluxación lateral en los tipos II. En ocasiones no es posible la reducción del astrágalo por interposición del ligamento deltoideo.

El pie suele estar en una posición equinovalga por contractura del tríceps sural, los músculos peroneos y el vestigio fibroso del peroné. Otras posiciones encontradas pueden ser calcáneovalgo o equino simple. La rigidez o restricción de los movimientos del retropié se debe comúnmente a una coalición de los huesos del tarso. La coalición más frecuentemente encontrada es la astragalocalcanea, y la astragaloescafoidea en segundo lugar. A menudo se observa ausencia de los rayos laterales del pie (cuarto y quinto), y en ocasiones una aplasia del hueso cuboides. Normalmente hay un retardo en la osificación de los huesos del tarso.

La rodilla muestra grados variables de angulación en valgo por la presencia de una hipoplasia del cóndilo lateral del fémur, una falta de apoyo lateral de la rodilla por ausencia o hipoplasia del peroné, y por contractura de los tejidos blandos laterales. Es común la inestabilidad anteroposterior de la articulación por ausencia de los ligamentos cruzado anterior y posterior. La rotula suele ser más pequeña y en ocasiones en un plano más alto. Puede presentarse la subluxación patelofemoral recurrente.<sup>14</sup>

El acortamiento congénito del fémur es una anomalía coexistente común. Otros trastornos acompañantes son la coxa vara y la deficiencia focal femoral proximal. Las anomalías congénitas del miembro torácico pueden incluir la ausencia de los rayos cubitales, la Sindactilia y la agenesia de todo el miembro. De manera más rara, pueden surgir anomalías de vísceras como el corazón o los riñones.

En el diagnóstico diferencial, la ausencia de la tibia puede causar un problema, ya que en ambos casos el miembro pélvico suele ser corto y atrófico. Una de las diferencias son la ausencia del maléolo medial, el desplazamiento medial y la posición en varo del pie. La luxación de la rodilla con la cabeza del peroné en posición de cabalgamiento lateral y la falta del arco anterior de la pierna son otros signos que denotan la hemimelia tibial. Otras entidades por considerar en el diagnóstico diferencial incluyen la pseudoartrosis congénita de la tibia, y la angulación posteromedial congénita de la tibia.<sup>14</sup>

### *Tratamiento*

Las metas del tratamiento son igualar la longitud de los dos miembros pélvicos y contar con el pié funcional para la bipedestación. Por tal motivo, el tipo de tratamiento depende de la magnitud de la discrepancia de los miembros inferiores en la etapa de madurez ósea, y la gravedad de la malformación del pié y tobillo.

Es de suma importancia prever el acortamiento posible que ocurrirá en la madurez esquelética, y para ello se necesita realizar la predicción de la discrepancia de longitud que ocurrirá al momento de la madurez ósea. La diferencia relativa de longitud entre los miembros inferiores no cambia durante toda la fase de crecimiento.

Como se mencionó, el tratamiento está encaminado a restaurar la función de la extremidad y mejorar la calidad de vida de estos pacientes. Los factores a considerar antes de brindar un tratamiento son: el estado de las articulaciones vecinas, el eje de extremidad, las expectativas del paciente y sus familiares, los recursos disponibles, la capacidad técnica del médico tratante, la magnitud de la discrepancia, y la estatura del paciente.

El manejo de los casos leves incluye: alza en el zapato, alargamiento óseo de la extremidad y procedimiento para corregir la alineación, epifisiodesis o acortamiento de la extremidad contralateral. En los casos más severos existen básicamente dos modalidades terapéuticas: amputación temprana y colocación de una prótesis; o alargamiento y reconstrucción de la extremidad. El mejor tratamiento o el más adecuado han sido un tema controversial y debate entre diferentes instituciones y autores, y sigue estando en discusión.

El manejo de un niño con hemimelia peronea ha sido influenciado por los avances en las técnicas quirúrgicas y en la prótesis que se colocan después de una amputación. En los años 50's, los intentos por corregir la discrepancia de longitud y las deformidades del pié y tobillo en estos pacientes se asociaron a una alta morbilidad y frecuentemente resultaban en amputación de la extremidad afectada.<sup>17</sup> Para evitar resultados funcionales pobres y el alto costo psicosocial para el paciente y la familia, se empezó a ofrecer la amputación como una opción terapéutica.<sup>25,26</sup>

Los beneficios de la amputación consisten en ser un solo procedimiento quirúrgico, estancia hospitalaria corta y una rehabilitación y adaptación más rápida a las actividades normales. Las desventajas son la irreversibilidad del procedimiento, el uso de por vida de la prótesis, una sensibilidad y propiocepción anormal del muñón, y la aparición de una extremidad amputada.<sup>27</sup> (Tabla. 2)

	<b>AMPUTACION</b>	<b>ALARGAMIENTO</b>
<b>VENTAJAS</b>	Definitivo Pocas complicaciones Resuelve los problemas de longitud y del tobillo	Atractivo para la familia Restaura la imagen del cuerpo
<b>DESVENTAJAS</b>	Requiere prótesis Dificulta la aceptación	Muchas complicaciones Procedimiento complejo Algunas veces: Retrasa el crecimiento de la tibia Daña la rodilla y el tobillo

Tabla 2. Ventajas y desventajas de la amputación y alargamiento como tratamiento de la hemimelia peronea

Las amputaciones tipo Syme o Boyd han reportado buenos resultados funcionales si se realiza de manera temprana.<sup>18,20</sup> La amputación tipo Syme parece ser la más apropiada para los casos severos porque evita los problemas de sobrecrecimiento óseo asociado a las amputaciones transtibial, y porque respeta la fisis de la tibia distal. Sin embargo, Meyer et al notó varios problemas con este tipo de amputación: 1) la migración del cojín graso del talón, la re-formación del calcáneo y la mala suspensión de la prótesis son debidos a la disminución distal de la extremidad residual; 2) una longitud excesiva de la extremidad residual, con la subsecuente disminución de la distancia entre la extremidad y el piso hace difícil el uso de la prótesis; 3) la deformidad severa en valgo de la rodilla (caracterizado por la hipoplasia del cóndilo femoral lateral); y 4) la colocación no satisfactoria de la prótesis debido a la curva anterior de la tibia. Él propuso una serie de cambios que incluían: 1) la amputación tipo Boyd modificada para mejorar las características de carga de la extremidad residual y mejorar la suspensión protésica; 2) la resección de la fisis distal de la tibia al momento de la amputación y la subsecuente epifisiodesis de la tibia proximal si fuera necesario, para que la porción distal de la extremidad residual quedara en el tercio medio de la extremidad contralateral en la madurez esquelética; 3) la resección del primordio peroneo al momento de la amputación para evitar el potencial efecto de anclaje del peroné; y 4) la osteotomía diafisaria de la tibia al momento de la amputación para corregir una curvatura severa de la tibia y mejorar la alineación mecánica de la extremidad para una adecuada colocación

de la prótesis.<sup>28</sup> La introducción de la técnica de Ilizarov para el alargamiento de la extremidad ha hecho que se reconsidere las indicaciones de la amputación.<sup>21,29,30</sup>

El alargamiento óseo y reconstrucción de la extremidad tiene como base el conservar la extremidad y más importante el pié. Es recomendado en los casos menos severos, cuando se tiene un pié funcional y cuando la discrepancia de longitud al momento de la madurez ósea no sea muy grande, hablando específicamente de más de 7 o 8 cm. Consiste en realizar una osteotomía o corticotomía en el hueso a alargar, colocar un fijador externo y realizar la elongación por medio de la osteogénesis por distracción, término empleado inicialmente por el Dr. Gavril Ilizarov. La única y la más importante ventaja de este procedimiento es la preservación de la extremidad y el pié. Por otro lado, estos procedimientos conllevan a una larga lista de complicaciones como las múltiples reintervenciones, incluyendo más de un alargamiento óseo, una estancia hospitalaria y rehabilitación prolongada, resultados no siempre satisfactorios, complicaciones propias del alargamiento, y la apariencia de una extremidad reconstruida.<sup>21,29-31</sup>

La decisión de implementar un tratamiento u otro puede ser muy difícil para los padres de un niño con hemimelia peronea. De primera instancia pueden sentirse renuentes a la idea de amputar la pierna de su hijo(a), pero después de una explicación minuciosa del procedimiento y conocer la calidad de vida de un paciente con una extremidad protésica, los padres aceptan el procedimiento.<sup>22</sup>

Existen cuatro estudios que comparan estos dos tipos de tratamiento, amputación y alargamiento.<sup>20,32-34</sup> Dos de estos estudios reportaron mejores resultados con la amputación en pacientes con deformidad más severa y una discrepancia de longitud de extremidad mayor. Los procedimientos de alargamiento están más indicados en las formas leves de la enfermedad.<sup>20,32</sup> Los otros dos estudios reportaron el desenlace de cada grupo de tratamiento. El estudio de McCarthy comparó los resultados y desenlaces de la amputación y alargamiento.<sup>33</sup> Un sistema de puntaje se utilizó para el nivel de actividad y de dolor para cada grupo, sin embargo instrumentos de desenlace estándares, como el Cuestionario Short Form-36, no fueron utilizados.<sup>35</sup> El estudio de Walker si utilizó estos instrumentos de calidad de vida, como el Cuestionario Short Form-36, el Cuestionario de Calidad de Vida, el Cuestionario de Miembro Pélvico de la Academia Americana de Cirujanos Ortopedistas (AAOS), y el Inventario de Depresión de Beck II.<sup>34</sup> Ellos valoraron el desenlace, en términos de calidad de vida, de adultos que fueron tratados, ya sea con amputación o con alargamiento,

cuando eran niños. A pesar de que los pacientes amputados pasaran menos tiempo durante los tratamientos, ellos mostraron un mejor desenlace solamente un uno de los 17 parámetros de calidad de vida. Ambos grupos mostraron altos niveles de función y una calidad de vida por arriba del promedio.

## **Amputación de las Extremidades Inferiores**

---

La amputación es uno de los procedimientos quirúrgicos más antiguos. Ha sido documentado en varios textos históricos, que datan desde el siglo 13 AC. Las indicaciones principales se han mantenido constantes a través de la historia e incluyen: la isquemia, trauma, infección y malignidad.<sup>36</sup>

Las deficiencias congénitas de las extremidades constituyen la mayoría de las amputaciones en la población pediátrica. En países menos desarrollados, las amputaciones traumáticas en los niños son más frecuentes, con un rango de 40 y 70%.<sup>37</sup> El manejo de varias condiciones durante la infancia, como la hemimelia peronea, el síndrome de bandas amnióticas y la púrpura fulminans puede requerir de una amputación.

Las amputaciones pediátricas difieren a las realizadas en los adultos, en varios aspectos:

- 1) En los adultos las amputaciones por condiciones disvasculares predominan. En los niños, estas amputaciones son raras. La mayoría son por deficiencias congénitas.
- 2) En los niños, la extremidad residual continúa creciendo hasta la madurez esquelética. Se recomienda preservar las placas de crecimiento cuando se realiza una amputación. El crecimiento anticipado debe tomarse en cuenta cuando se planea un procedimiento quirúrgico en la extremidad afectada, y cualquier lesión o daño a los cartílagos de crecimiento debe considerarse y tratarse. Se prefiere la desarticulación sobre la amputación transósea para preservar las placas de crecimiento.
- 3) Sobrecrecimiento por aposición de hueso en el extremo distal del muñón es un evento encontrado solamente en los niños en crecimiento. El sobrecrecimiento del muñón es una complicación única en estos pacientes pediátricos y puede conllevar a una erosión de la piel, formación de una bursa y dolor residual de la extremidad.<sup>37</sup>
- 4) La demanda mecánica y funcional esperada de la extremidad residual y la prótesis, y el nivel de actividad física son muy diferentes en el adulto y el niño amputado.
- 5) Los retos psicológicos relacionados con la pérdida de la extremidad y por padecer una enfermedad, así como las presiones por integrarse a un grupo son también diferentes en la edad pediátrica que en los adultos.
- 6) El dolor fantasma es un evento relativamente frecuente en los adultos, pero casi inexistente en los niños.

### *Consideraciones preoperatorias*

Una amputación exitosa requiere de una planeación cuidadosa. Evaluaciones multidisciplinarias, por el ortopedista, el cirujano plástico, fisioterapeuta, protesista, psicólogo, y trabajador social, puede maximizar el estado funcional y el éxito del tratamiento. Radiografías simples AP, lateral y oblicua de la extremidad afectada deben ser solicitadas. Por lo general, no son necesarios otros estudios de imagen, como la tomografía o la resonancia.

### *Nivel de amputación*

Las metas de la amputación son optimizar la función de la extremidad residual y maximizar la movilidad y la independencia del paciente. Uno siempre debe de hacer lo más posible para que la extremidad afectada sea lo más funcional posible. Es útil desarrollar un abordaje basado en los siguientes principios generales:

- 1) Preservar la longitud
- 2) Preservar las placas de crecimiento
- 3) De preferencia realizar una desarticulación
- 4) Preservar la articulación de la rodilla cuando sea posible
- 5) Estabilizar y normalizar la porción proximal de la extremidad
- 6) Estar preparado para manejar otros problemas adicionales a la deficiencia de la extremidad

La demanda de energía al caminar está asociada directamente al nivel de la amputación. Por lo general, se debe seleccionar el nivel más distal posible, basado en la patología, estado preoperatorio y hallazgos intraoperatorios. Para evitar la erosión de los tejidos blandos subyacentes, se deben realizar colgajos miocutáneos gruesos para cubrir las prominencias óseas.<sup>38,39</sup>

Las amputaciones se pueden dividir básicamente en dos tipos: desarticulación y transósea. Las desarticulaciones permiten una transferencia directa de la carga a través de una superficie de área grande (articulación y hueso metafisiario). Las amputaciones transóseas son realizadas a través del hueso diafisiario y tienen un área de apoyo menor. La transferencia de la carga ocurre de manera indirecta y el peso del paciente es disipado a toda la extremidad residual a través de una prótesis de contacto total.<sup>40</sup>

Para la hemimelia peronea existen 3 tipos principales de amputaciones: amputación tipo Syme, ablación transtibial y desarticulación de la rodilla. Por mucho, la más realizada y la más indicada es la tipo Syme.

#### *Amputación tipo Syme*

Descrita originalmente en 1843 por James Syme para infecciones crónicas del pie, las desarticulaciones del tobillo son realizadas para una variedad de indicaciones.<sup>41</sup> Thompson et al fueron los primeros en recomendar la amputación Syme para la hemimelia peronea, pero solamente para pacientes en los que la fisis de la tibia distal ya haya sido cerrada.<sup>42</sup> Kruger y Talbutt recomendaron que la amputación se realice a una edad temprana debido a la progresión de la discrepancia de longitud, a las deformidades no corregibles del pie y a los problemas psicológicos y económicos de la familia y el paciente.<sup>43</sup>

Existen varias ventajas de la amputación Syme. Por ejemplo, los pacientes amputados pueden tener una extremidad residual casi normal en cuanto a longitud y la capacidad para apoyar.

El gasto de energía para de la deambulación en personas con una amputación Syme es casi equivalente a las personas sin amputación, y requieren de una rehabilitación mínima para alcanzar niveles de funcionamiento premórbidos.<sup>44</sup> Se ha reportado una cicatrización primaria de la herida en 50 a 88%.<sup>41,44</sup> Un estudio multicéntrico encontró que los pacientes tienen un índice de mortalidad de aproximadamente 33% a 5 años, comparado con 33% a 2 años en pacientes con de una amputación transtibial.<sup>45</sup>

Wagner modificó la técnica de Syme a un procedimiento de dos etapas: en la primera etapa se realiza la desarticulación del tobillo, seguido de la excisión de los maléolos seis semanas después. Wagner postuló que el cartílago de la tibia y peroné distal protegía contra infección, y que dejar el cartílago intacto prevenía que el cojinete graso del talón se adosara a la tibia distal. Reportó un éxito de 90%, con un 71% de sus pacientes logrando un nivel de actividad pre-amputación.<sup>46</sup> Actualmente la técnica de una sola etapa es la más utilizada. Las indicaciones de la amputación Syme incluyen la enfermedad vascular asociada a la diabetes mellitus, malformaciones congénitas, malignidad, trauma, Charcot-Marie-Tooth severa, úlceras vasculares que no cicatricen, úlceras por diabetes mellitus severa, lesiones por aplastamiento y lesiones por congelamiento severos. Uno de los requerimientos más importante para la amputación Syme es la presencia de un colgajo posterior viable y un cojinete graso en el talón. La cosmética puede ser un problema para algunos pacientes.<sup>47</sup>

Las contraindicaciones incluyen una circulación inadecuada al pié y tobillo, infección o lesiones abiertas del talón, celulitis ascendente o linfangitis y pacientes desnutridos o inmunocomprometidos. (Fig. 7)

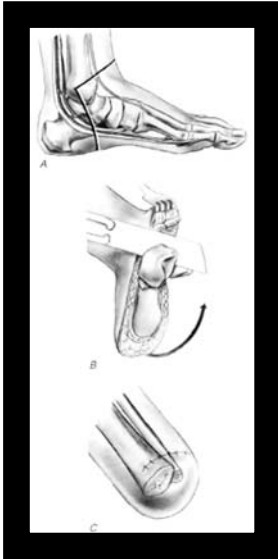


Fig. 7. Amputación tipo Syme

#### *Amputación Transtibial*

La amputación transtibial consiste en realizar la amputación a nivel del tercio medio o proximal de la tibia y peroné. Una característica de éste tipo de amputación es realizar una sinostosis entre la tibia y el peroné. Durante la Primera Guerra Mundial, Erl introdujo ésta técnica de sinostosis tibioperonea para la amputación transtibial, y ha sido modificado varias veces.<sup>36</sup> A diferencia de la amputación infrarrotuliana, la cual previene una transferencia directa de la carga y a veces causa dolor, la osteomioplastía de Ert crea una plataforma estable para el apoyo y evita la pérdida de la superficie de área por atrofia, conocido como punta de lápiz.<sup>36</sup> Se puede realizar la osteomioplastía de Erl para la reconstrucción tardía en los pacientes que desarrollan una inestabilidad del peroné como consecuencia de una amputación transtibial.

Una de las ventajas de la amputación transtibial es la preservación de la rodilla. Este hecho hace que la energía gastada durante la deambulación no sea demasiada. Otra ventaja es la acomodación de una prótesis y la facilidad de la marcha por efecto de tener un rango de movimiento en la rodilla. También se evita el sobrecrecimiento óseo que se presenta con la amputación Syme por eliminar el cartílago de crecimiento de la tibia distal. A pesar de preferir la amputación Syme para la hemimelia peronea, en ocasiones no es posible

realizarla y el siguiente nivel de amputación sería la transtibial, con la idea de preservar lo más que sea posible de la extremidad residual. (Fig. 8)

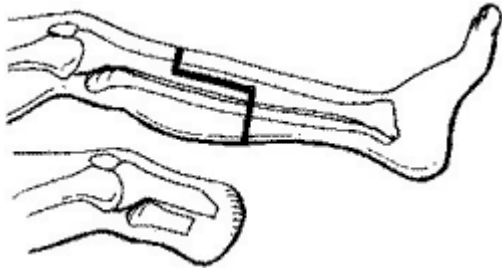


Fig. 8. Amputación transtibial

## Alargamiento de las Extremidades Inferiores

---

### *Historia*

La discrepancia de longitud de las extremidades en los niños puede ser un problema frecuente. En los años 80's, Ilizarov introdujo el concepto de la formación ósea local por inducción. Acuñó el término osteogénesis por distracción a la formación de hueso nuevo por inducción entre dos superficies óseas que son distraídas. (Fig. 9) Desde entonces el alargamiento de la extremidad ha sido una técnica confiable para manejar discrepancias grandes de la extremidad afectada. Para 1981, un grupo de cirujanos ortopedistas italianos aprendieron este principio y emplearon su propia técnica. Desde el surgimiento del alargamiento óseo, las indicaciones han sido la corrección de deformidades que acompañan una discrepancia de longitud (como sucede en las malformaciones congénitas), tratamiento de la no unión y pseudoartrosis, y tratamiento de la pérdida ósea secundaria a trauma, infección o tumor.

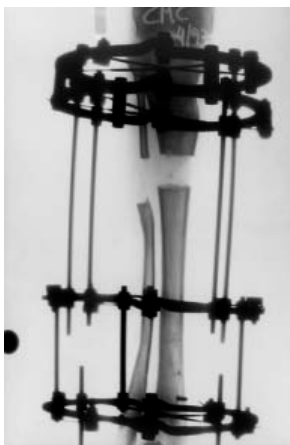


Fig. 9. Imagen radiográfica de la osteogénesis por distracción

El primer alargamiento exitoso para las deformidades de las extremidades fue reportada por Alessandro Codivilla en 1905, y ha sido nombrado el padre del alargamiento óseo.<sup>48</sup> Ombredanne fue el primero en utilizar un fijador externo para el alargamiento. En 1913, reportó un alargamiento del hueso a una velocidad de 5 mm al día.<sup>49</sup> El estudiante de Codivilla, Vitorio Putti disminuyó la velocidad de distracción a 2-3 mm al día con el uso de un fijador monolateral y clavos shantz.<sup>49</sup>

De 1970 a 1990, el método de Wagner para el alargamiento se popularizó para la población pediátrica.<sup>50</sup> Este método utiliza el fijador externo monolateral que permite al paciente pararse de la cama y deambular. Consiste en cortar o fracturar el periostio, la fascia y otros tejidos para minimizar la resistencia, limita el alargamiento a un máximo de 7 cm, y realiza una distracción relativamente rápida (hasta 2 mm por día) como lo tolere el paciente. La osteotomía media-diafisiaria es realizada con una sierra oscilante y en ocasiones se coloca una placa para la fijación interna, con o sin un fijador externo. (Fig. 10)

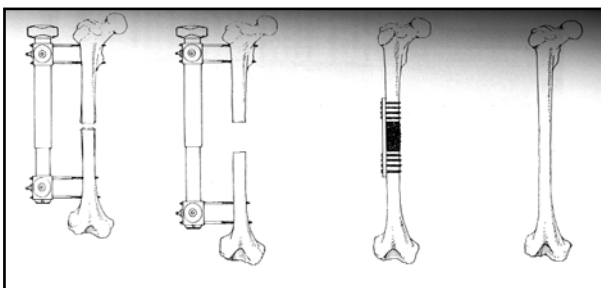


Fig. 10. Método de Wagner

#### *Osteotomía y Corticotomía*

Es recomendable realizar la osteotomía para la distracción en la región metafisiaria del hueso, sitio donde la consolidación será mayor.<sup>51</sup> El índice de consolidación se refiere a la duración total del tratamiento dividido por el número de centímetros de formación de hueso nuevo.<sup>49</sup> Ilizarov introdujo el término corticotomía como algo distinto a la osteotomía. Lo definió como una osteotomía de baja energía de la cortical del hueso, preservando la irrigación sanguínea local del periostio y el canal medular.<sup>52</sup> Se cree que la corticotomía mejora la formación ósea, comparado con la osteotomía. El periostio es el contribuyente más importante para la osteogénesis durante la distracción, y la razón de esto es por la vascularidad.<sup>51</sup> En ocasiones donde se interrumpe el periostio, como en las corticotomías u osteotomías ampliamente desplazadas, la osteogénesis se ha visto disminuida.

#### *Tipos de Fijadores Externos*

Varios dispositivos ortopédicos se han desarrollado para llevar a cabo el alargamiento, incluyendo los fijadores monoplares y circulares. (Fig. 11) Cada tipo de fijador tiene sus ventajas y desventajas y han sido

bien documentados en la literatura. La elección del fijador externo se determina por la experiencia y preferencia del cirujano, la complejidad del problema y el número de sitios que requieran de tratamiento. Como regla general, los fijadores monoplanares no son los más indicados para la corrección de deformidades angulares o rotacionales, o cuando se requiere de más de un sitio de corrección.<sup>49</sup> Cada tipo de fijador tiene sus características mecánicas individuales que pueden afectar la osteogénesis y la consolidación.<sup>53,54</sup> La rigidez y estabilidad de un fijador externo son dependientes de muchas variables, incluyendo el diámetro de los alambres, el número de alambres utilizados y la tensión de cada uno.<sup>55</sup> La configuración de los alambres, es decir los ángulos que hacen entre los mismos alambres y el fijador, afectan la estabilidad del marco. La rigidez y la estabilidad también se ven afectadas por el diámetro de los anillos, el número de anillos utilizados y el espacio entra cada uno de ellos.<sup>53-55</sup> (Fig. 12) Una inestabilidad del marco puede llevar a una consolidación prematura o en su contrario a la no unión.

El sistema más versátil parece ser el fijador circular con algunas modificaciones en los clavos shantz. Es capaz de transmitir fuerzas mecánicas graduales y movimientos del hueso en cualquier plano (frontal, sagital o transversal), o dirección (axial, angular, traslacional, rotacional, o cualquier combinación), teniendo el potencial de cruzar y proteger una articulación.<sup>56,57</sup>

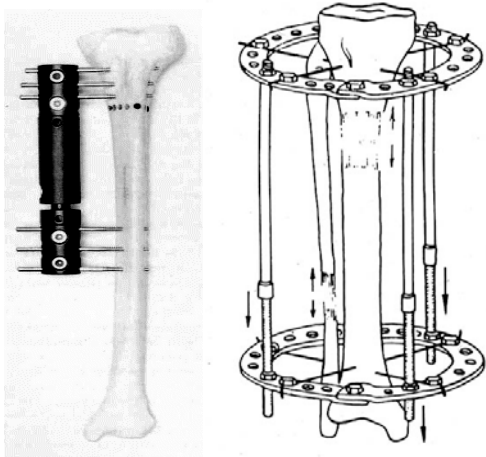


Fig. 11. Tipos de fijador externo. A. Monoplanar, B. Circular.

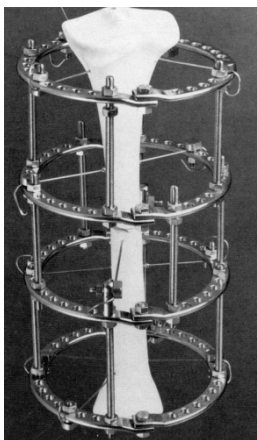


Fig. 12. Fijador externo de Ilizarov de varios niveles

### *Bases de la Distracción Ósea*

Después de realizar la osteotomía o corticotomía y colocar el fijador externo, existe un lapso de tiempo antes de iniciar la distracción. Este periodo se conoce como periodo de latencia, y se ha creído que mejora la cantidad y calidad de formación de hueso. Este periodo de latencia ha sido reportado en un rango de 3 a 10 días.<sup>51,58</sup>

La velocidad de distracción puede variar, dependiendo de múltiples factores. Ilizarov empleó una velocidad de distracción de 1 mm por día para facilitar la formación de hueso.<sup>52</sup> La velocidad puede disminuir en situaciones en las que las superficies óseas sean menos vasculares y la consolidación se vea comprometida. Más de 2 mm por día puede exceder el potencial de crecimiento vascular en el sitio diafisiario.<sup>59</sup> También se debe tomar en cuenta el efecto de la distracción en los tejidos blandos. La velocidad de 1 mm por día puede ser muy rápido para el crecimiento de algunos tejidos, como el músculo, aunque parece ser adecuado para los nervios. La velocidad de distracción suele dividirse en incrementos de cuatro veces al día. Los pacientes tienen menos dolor y la formación ósea parece ser más confiable con este método que si se realiza una vez al día.

Varios factores pueden afectar la calidad de la formación ósea. En algunos casos, la presencia de cartílago puede llevar a la no unión. Una inestabilidad del marco del fijador externo que permite movimiento entre los segmentos de hueso distraídos, puede provocar una hemorragia local y la formación de pequeñas islas de cartílago. Problemas de vascularidad local de una o las dos superficies óseas pueden ser secundarios a

necrosis térmica. El tejido isquémico resultante puede fallar en producir hueso y resultar en una no unión fibrosa o cartilaginosa.<sup>49,52</sup>

El método de Ilizarov permite al cirujano realizar alargamientos complejos y extendidos de las extremidades, pero ésta técnica puede ser difícil y requiere de mucho tiempo para dominar la técnica, comparado con los métodos que utilizan los fijadores monolaterales. El método DeBastiani ha ganado popularidad en la ortopedia pediátrica debido a ser una técnica menos demandante y el fijador es más cómodo para el paciente. (Fig. 13) Este método requiere de una osteotomía convencional que involucra la apertura del periostio, perforar a través de la cortical adyacente y opuesta en múltiples direcciones y completar la osteotomía con un osteotomo por medio de la osteoclasis.<sup>60</sup>



Fig. 13. Método DeBastiani con fijador externo monoplanar

### *Complicaciones*

Independientemente del método utilizado y la etiología del problema a tratar, el alargamiento óseo es rutinariamente asociado a un sinnúmero de complicaciones. Las complicaciones pueden ser de los trayectos de los clavos, de los huesos involucrados, de las articulaciones adyacentes, de las estructuras neurovasculares y hasta del estado mental.<sup>61</sup> La inflamación de los trayectos de los clavos es muy común y puede ser por daño mecánico o térmico, por celulitis, absceso u osteomielitis local. Las complicaciones óseas pueden ser la consolidación prematura o retardada, no unión, desviación axial, deformidad local o fractura. Durante el alargamiento, la movilidad de la articulación se puede perder de manera temporal o permanente, como resultado de la contractura muscular. Los vasos y nervios se pueden dañar de manera directa por los clavos o por el osteotomo, o de manera indirecta por efecto del estiramiento. En ocasiones se puede presentar un

edema regional del nervio, la neuropraxia dolorosa es un evento menos común, y aun más raro son la distrofia simpática refleja y el síndrome compartimental.<sup>61</sup> Por lo general, el número de complicaciones incrementa en proporción a la longitud de distracción.<sup>61,62</sup> El número de complicaciones también está asociado a la severidad del problema a tratar, pero no es dependiente al tipo de fijador externo. La subluxación y contractura de la articulación son las complicaciones más severas. Se pueden minimizar llevando a cabo una planificación preoperatoria, como sería proteger la articulación contra la subluxación con el uso de un fijador que cruce dicha articulación, y con una terapia física intensiva.<sup>63</sup>

## Calidad de Vida

---

La calidad de vida es el bienestar, felicidad, satisfacción de la persona que le permite una capacidad de actuación o de funcionar en un momento dado de la vida. Es un concepto subjetivo, propio de cada individuo, que está muy influenciado por el entorno en el que vive como la sociedad, la cultura, las escalas de valores, etc.

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), la calidad de vida es: "la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas, sus inquietudes. Se trata de un concepto muy amplio, influenciado de modo complejo por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como su relación con los elementos esenciales de su entorno".

El concepto de calidad de vida en términos subjetivos, surge cuando las necesidades primarias básicas han quedado satisfechas con un mínimo de recursos. El nivel de vida son aquellas condiciones de vida que tienen una fácil traducción cuantitativa o incluso monetaria como la renta per cápita, el nivel educativo, las condiciones de vivienda, es decir, aspectos considerados como categorías separadas y sin traducción individual de las condiciones de vida que reflejan como la salud, consumo de alimentos, seguridad social, ropa, tiempo libre, derechos humanos. Parece como si el concepto de calidad de vida apareciera cuando está establecido un bienestar social como ocurre en los países desarrollados.

### *Dimensiones de la calidad de vida*

La calidad de vida tiene su máxima expresión en la calidad de vida relacionada con la salud. Las tres dimensiones que global e integralmente comprenden la calidad de vida son:

- **Dimensión física:** Es la percepción del estado físico o la salud, entendida como ausencia de enfermedad, los síntomas producidos por la enfermedad, y los efectos adversos del tratamiento. No hay duda que estar sano es un elemento esencial para tener una vida con calidad.
- **Dimensión psicológica:** Es la percepción del individuo de su estado cognitivo y afectivo como el miedo, la ansiedad, la incomunicación, la pérdida de autoestima, la incertidumbre del futuro. También incluye

las creencias personales, espirituales y religiosas como el significado de la vida y la actitud ante el sufrimiento.

- **Dimensión social:** Es la percepción del individuo de las relaciones interpersonales y los roles sociales en la vida como la necesidad de apoyo familiar y social, la relación médico-paciente, el desempeño laboral.

#### *Características de la calidad de vida*

- **Concepto subjetivo:** Cada ser humano tiene su concepto propio sobre la vida y sobre la calidad de vida, la felicidad.
- **Concepto universal:** Las dimensiones de la calidad de vida son valores comunes en las diversas culturas.
- **Concepto holístico:** La calidad de vida incluye todos los aspectos de la vida, repartidos en las tres dimensiones de la calidad de vida, según explica el modelo biopsicosocial. El ser humano es un todo.
- **Concepto dinámico:** Dentro de cada persona, la calidad de vida cambia en periodos cortos de tiempo: unas veces somos más felices y otras menos.
- **Interdependencia:** Los aspectos o dimensiones de la vida están interrelacionados, de tal manera que cuando una persona se encuentra mal físicamente o está enferma, le repercute en los aspectos afectivos o psicológicos y sociales.

La medicina y los recursos económicos, políticos y sociales del mundo occidental ha conseguido aumentar la esperanza de vida dando años a la vida. El objetivo de la medicina (y de la sociedad) a partir de las últimas décadas del siglo XX es dar vida a todos y cada uno de los años, es decir, aumentar la calidad de vida.

#### *Instrumentos para medir la calidad de vida*

A continuación se enumera, en resumen, una lista de los instrumentos más comúnmente utilizados para medir la calidad de vida de una persona.

- Medidas de Incapacidad Funcional
  - Índice de Katz
  - Medida de Independencia Funcional

- Escala de Plutchik de valoración geriátrica
- Índice de actividad de Duke
- Entrevista sobre el deterioro de las actividades cotidianas en pacientes con demencia
  
- Medidas Físicas y Mentales
  - C.A.T Health, Sistema para Evaluar la Calidad de Vida Relacionada con la Salud
  - Cuestionario de Calidad de Vida Relacionada con la Salud (SF-36)
  
- Medidas de Bienestar Psicológico y Salud Mental
  - Cuestionario de Salud General
  - Índice de Bienestar Psicológico
  - Hospital Anxiety and Depression Scale
  - Cuestionario de Incapacidad de Sheehan
  - Cuestionario de Salud del Paciente
  - Escala de Calidad de Vida para Depresión
  
- Medidas de Salud Social
  - Cuestionario de Apoyo Social Funcional Duke-UNK
  - Índice de Ajuste Psicosocial
  - Cuestionario de Función Familiar Apgar-Familiar
  - Entrevista Manheim de Apoyo Social.
  
- Medidas de dolor
  - Cuestionario del dolor
  - Escala de Dolor-Función de la Cadera
  - Cuestionario de Dolor Cervical

- Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad
  - Cuestionario de Evaluación Funcional Multidimensional OARS
  - Cuestionario de Calidad de Vida para Ancianos
  - Cuestionario de Calidad de Vida
  - El Perfil de Calidad de Vida en Enfermos Crónicos
  - EuroQoL-5D
  - Cuestionario de Salud SF-36

## **Cuestionario de Calidad de Vida Relacionada con la Salud – Short Form 36 (SF-36)**

---

### *Instrumentos de Salud, Desenlace y Calidad de Vida*

La evaluación de los desenlaces de los pacientes tiene un lugar importante en la investigación clínica. Históricamente, los desenlaces han sido descritos en formatos hechos por cirujanos, como las observaciones e interpretaciones personales. A su vez, la perspectiva del paciente es ignorada o marginada. El ejemplo más notable a este fenómeno en la literatura ortopédica es el uso de parámetros radiográficos para definir los desenlaces terapéuticos.<sup>64</sup>

En los últimos 10 años, ha surgido un interés en las evaluaciones realizadas por el paciente para medir los desenlaces de salud. Estas medidas mejoran la objetividad de los resultados y ofrecen una retroalimentación crítica para el médico tratante. Además, como los pacientes se convierten cada vez más en consumidores bien informados, estas medidas pueden guiarlos a través de las opciones terapéuticas. El uso de puntajes comparativos de desenlace ha sido adoptado por varias compañías de seguros para poder justificar la autorización de un procedimiento y su pago.<sup>65</sup>

Las encuestas de salud se pueden dividir en dos grandes categorías: las generales y las específicas a una condición. Los cuestionarios de salud general mide la salud en grandes rasgos a través de preguntas genéricas y de amplio espectro. Las encuestas específicas de una condición se enfocan en el impacto funcional y los síntomas de una condición. En ocasiones se pueden emplear juntos. Sin embargo, las encuestas generales permiten realizar comparaciones entre pacientes con la misma condición y entre pacientes con una condición distinta. Adicionalmente, pueden detectar los efectos adversos inadvertidos de un tratamiento. El uso de estos instrumentos basados en pacientes en estudios clínicos en ortopedia es algo común, de hecho se ha convertido es un requerimiento para publicar en varias revistas médicas.<sup>65</sup>

### *Bases del Cuestionario SF-36*

El cuestionario SF-36 es una versión corta de 149 preguntas validadas relacionadas con la salud, originalmente utilizadas en un estudio de 22,00 pacientes.<sup>64,66</sup> La corporación RAND y QualityMetric, fundadas por uno de los autores originales de la SF-36, ofrecen versiones de propietario disponibles para su uso.

Es un instrumento desarrollado a partir de una extensa batería de cuestionarios utilizados en el Estudio de los Resultados Médicos (Medical Outcomes Study - MOS). Detecta tanto estados positivos de salud como negativos, así como explora la salud física y la salud mental.

La experiencia hasta la fecha con la SF-36 ha sido documentada en casi 4,000 publicaciones. Recientemente, se consideró como la medida más importante para medir la calidad de vida en pacientes. La utilidad del cuestionario para estimar la carga de una enfermedad y comparar puntos de referencia de enfermedades con la población general, se documenta en artículos que describen más de 200 enfermedades y condiciones de salud.

La validación inicial del cuestionario fue realizada dentro de las poblaciones médicas generales. Uno de los estudios iniciales de validación, realizada a 1980 sujetos seleccionados de manera aleatoria, encontró altos niveles de confiabilidad entre los pacientes en un estado de salud similar.<sup>67</sup> En una encuesta de 1700 pacientes y 900 sujetos sanos, Garrat et al reportó altos niveles de reproducibilidad entre los pacientes con condiciones médicas similares.<sup>68</sup> Desde entonces, la SF-36 se ha considerado confiable, seguro y válido para un sinnúmero de condiciones médicas. Dentro de las enfermedades más comunes, con más de 50 publicaciones con el uso de la SF-36, se encuentran: artritis, lumbalgia, cáncer, enfermedad cardiovascular, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, depresión, diabetes mellitus, enfermedad gastrointestinal, migraña, HIV/SIDA, hipertensión arterial sistémica, síndrome de colon irritable, enfermedad renal, esclerosis múltiple, condiciones musculoesqueléticas, condiciones neuromusculares, osteoartritis, trastornos psiquiátricos, artritis reumatoide, trastornos del sueño, lesiones medulares, embolia, abuso de sustancias, procedimientos quirúrgicos, trasplantes, y traumatismos. Las traducciones del cuestionario SF-36 han sido un tema de más de 500 publicaciones, en más de 22 países.<sup>64</sup>

El cuestionario SF-36 es una encuesta de salud con un formulario de 36 preguntas para usos múltiples. La encuesta mide tres aspectos de la salud: habilidad funcional, bienestar y salud en general. Con el intento de cuantificar estos aspectos, el cuestionario evalúa ocho dimensiones de calidad de vida, así como medidas psicométricas de salud física y mental. (Tabla. 3) Es una medida genérica, para diferenciarla de las medidas específicas de edad, enfermedad o tratamiento. Ha probado ser útil para encuestas de población general o específica, al comparar la carga relativa de las enfermedades y al diferenciar los beneficios de salud producidos por diferentes tipos de tratamientos.

Tabla 3. Dimensiones de la SF-36

Escalas (dimensiones)	Medidas de Resumen de Componente
Función Física	
Rol Físico	Salud Física
Dolor Corporal	
Salud General	
Vitalidad	
Función Social	Salud Mental
Role Emocional	
Salud Mental	

*Definición de las Dimensiones*

1. Función Física: Grado de limitación para hacer actividades físicas tales como el autocuidado, caminar, subir escaleras, inclinarse, coger o llevar pesos y los esfuerzos moderados e intensos (10 temas).
2. Rol físico: Grado en que la salud física interfiere en el trabajo y otras actividades diarias incluyendo rendimiento menor que el deseado, limitación en el tipo de actividades realizadas o dificultad en la realización de actividades (4 temas).
3. Dolor corporal: Intensidad del dolor y su efecto en el trabajo habitual, tanto fuera de casa como en el hogar (2 temas).
4. Salud General: Valoración personal de la salud que incluye la salud actual, las perspectivas de salud en el futuro y la resistencia a enfermarse (5 temas).
5. Vitalidad: Sentimiento de energía y vitalidad, frente al sentimiento de cansancio y agotamiento (4 temas).
6. Función Social: Grado en que los problemas de salud física o emocional interfieren en la vida social habitual (2 temas).
7. Rol Emocional: Grado en que los problemas emocionales interfieren en el trabajo u otras actividades diarias (3 temas).
8. Salud mental: Salud mental general, incluyendo depresión, ansiedad, control

### *Administración*

El cuestionario SF-36 fue diseñado para ser auto-administrado por el paciente. Está disponible en dos formatos: papel y computadora. Se puede realizar durante la visita en el consultorio o se le puede mandar al paciente por correo para que la complete en su casa. El tiempo promedio que toma completarla es entre 5 y 10 minutos, aunque el intervalo ideal para administrarlo depende de la condición, tratamiento, número de pacientes a examinar y el propósito del estudio.

A pesar de no estar diseñado para su uso en niños, la SF-36 ha sido utilizada por muchos investigadores para valorar la calidad de vida en la población pediátrica.<sup>69-72</sup> Algunos autores han reportado que el puntaje realizado por parte del representante de la familia es un estimado razonable de la calidad de vida del paciente.<sup>73-75</sup>

### *Puntuación y Resultados*

La puntuación de cada ítem o pregunta de la SF-36 se completa para cada uno de los temas individuales. Un manual de puntuación provee valores normativos de las ocho dimensiones.<sup>67</sup> Las puntuaciones se ponderan y transforman a una escala de 0 (peor salud posible, discapacidad severa) a 100 (mejor salud, sin discapacidad). La puntuación tiene lugar solo cuando el paciente ha respondido al menos la mitad de las preguntas de cada escala. La puntuación total no es calculada. Los resultados se pueden visualizar en varios formatos, y las tablas permiten una comparación directa de los valores numéricos. El uso de graficas en barra con la desviación estándar marcada permite una visión directa de la comparación de puntajes.

Una modificación a la puntuación original agrupa a las ocho dimensiones en dos componentes: resumen de puntuación del componente físico (PCS), y resumen de puntuación del componente mental (MCS).<sup>76</sup> Estas puntuaciones son ajustadas por la media y desviación estándar de la población para producir puntuaciones normativas con la media de 50 y una desviación estándar de 10. Las escalas PCS y MCA pueden ser calculadas solamente cuando hay suficiente información para calcular cada una de las dimensiones individuales.

Una modificación adicional ha sido el desarrollo del cuestionario SF-12. Esta escala contiene una parte de las categorías del SF-36, utiliza un algoritmo de puntuación ponderado, y puede ser interpretado utilizando los resúmenes de puntuación física y mental.<sup>77</sup> Debido a su longitud más corta, el tiempo de administración

también es más corto. Sin embargo, se recaba menos información del paciente, ya que solamente contiene una o dos preguntas por escala. Esta información más escasa limita la precisión y la interpretación de los resultados. Por esta razón, es mejor emplear el SF-36 en los estudios que tienen pocos pacientes.<sup>77</sup>

#### *Uso del Cuestionario SF-36 en la Literatura Ortopédica*

El cuestionario SF-36 ha sido utilizado para cuatro distintos propósitos: 1) determinar los efectos de una condición sobre la calidad de vida de un paciente; 2) determinar el desenlace de un tratamiento; 3) comparar los efectos de las opciones terapéuticas para una condición; y 4) comparar los efectos de un procedimiento sobre otros procedimientos no relacionados.

**Determinar los efectos de una condición sobre la calidad de vida.** Las medidas del cuestionario pueden mejorar nuestro entendimiento del impacto de una condición sobre un paciente, más allá de sus síntomas. Un mayor conocimiento del estado de salud físico y mental previo al tratamiento de un paciente puede ayudarnos a aconsejar mejor a los pacientes en las opciones terapéuticas y sus expectativas.

**Determinar el desenlace de un tratamiento.** Puede ser utilizado para justificar o rebatir los planes de tratamiento quirúrgico o conservador. También puede identificar variables específicas de cada paciente (características demográficas, uso de nicotina, compensación del trabajador), aunado a las variables quirúrgicas que pueden correlacionarse con los desenlaces.

**Comparar los efectos de las opciones terapéuticas.** Al utilizar el cuestionario, se pueden hacer comparaciones entre procedimientos quirúrgicos, así como entre tratamientos quirúrgicos y conservadores. Se pueden identificar las variables que afectan el desenlace.

**Comparar una condición o tratamiento con otras no relacionadas.** El uso de la puntuación del cuestionario SF-36 a través de diferentes disciplinas médicas permite realizar comparaciones entre condiciones y procedimiento diferentes. Esta información define el impacto de una condición

musculoesquelética o su tratamiento en términos relativos, y así poder dar una mejor perspectiva de la severidad de la condición al paciente, al médico y a quienes asumen el pago de los gastos médicos.

#### *Limitaciones del Cuestionario SF-36*

Este cuestionario tiene limitaciones que pueden afectar la interpretación de los desenlaces. Común a todos los instrumentos utilizados por pacientes, el alfabetismo y el idioma pueden limitar su aplicabilidad. También existen otras limitaciones más específicas. Las respuestas tienden a afectarse más cuando se habla de la función de una extremidad inferior que de la función de la extremidad superior. Los cuestionarios específicos de una enfermedad otorgan una información adicional al proporcionar un grado de mejoría así como al detallar las actividades específicas que fueron afectadas por la lesión musculoesquelética.

La habilidad de la encuesta para detectar ciertos cambios en la calidad de vida puede ser otra limitación. No incorpora la calidad de los ámbitos de la vida, como la función sexual, el sueño y la dinámica familiar. Mejorías en estas funciones significativas de la vida diaria no se ven reflejadas en los resultados.

## Materiales y Métodos

---

Presentamos un estudio ambielectivo, retrospectivo, de cohorte, con pacientes con hemimelia peronea tratados en el Hospital Shriners de México, en un periodo de 10 años, de Enero 1995 a Diciembre 2005. De 552 pacientes con deformidades congénitas del miembro inferior, 91 pacientes tuvieron el diagnóstico de hemimelia peronea. Estos pacientes fueron divididos en dos grupos: Grupo A, pacientes tratados por alargamiento tibial (30 pacientes); y Grupo B, pacientes tratados por amputación y colocación de prótesis (61 pacientes). Dos pacientes del grupo A y 9 pacientes del grupo B fueron excluidos del estudio por tener un expediente médico clínico o un seguimiento incompleto. Diez pacientes del grupo A y 28 pacientes del grupo B no contestaron el cuestionario y por lo tanto fueron eliminados. El estudio se realizó con 42 pacientes, 18 en el grupo A (edad media = 16.01 DE = 2.89); y 24 en el grupo B (edad media = 11.09 DE = 4.47).

Tabla 4. Características de la muestra.

	Grupos de Estudio (N=42)		p
	A. Pacientes tratados por alargamiento tibial	B. Pacientes tratados por amputación y CP*	
n(%)	18 (43)	24 (57)	‡0.369
Edad**	16.1 (2.89)	11.09 (4.47)	† < 0.001

\*CP: Colocación de prótesis.

\*\* Al momento del cuestionario SF-36, reportado en media aritmética (DE).

‡ Prueba binominal exacta, asumiendo una distribución normal.

† Muestra de Prueba T de Student a dos colas independiente.

Los pacientes que fueron alargados tuvieron una discrepancia media inicial de 52.28 mm (DE = 22.17), después del alargamiento, la discrepancia disminuyó a una media de 21.12 mm (DE = 15.35); la diferencia media (cantidad alargada) fue de 31.15 mm (DE = 29.51), una mínima de 4 mm, máxima de 78 mm. Se utilizaron dos métodos de alargamiento, 15 pacientes (83%) fueron alargados mediante el uso de fijador externo monolateral (Orthofix), mientras que los 3 restantes (17%) fueron alargados mediante un fijador externo circular (Ilizarov). Ocho pacientes (44.4%) requirieron solo uno o dos procedimientos para alcanzar el resultado final, mientras de los 10 pacientes restantes (56.6%) requirieron entre 3 y 6 procedimientos.

Los pacientes que fueron amputados se sometieron a varios procedimientos quirúrgicos. La amputación más frecuente fue la ablación transtibial en 13 pacientes (54.2%), seguido por el procedimiento de Syme en 5

pacientes (20.8%), desarticulación de la rodilla en 4 pacientes (16.7%). Un paciente tuvo una desarticulación de la cadera y otro paciente una ablación supracondílea (4.2% cada uno). La desarticulación de cadera fue por una deficiencia femoral proximal (Pappas I) asociada.

El número de procedimientos quirúrgicos variaron de paciente a paciente y dentro de cada grupo. Se estableció un punto de corte a tres procedimientos o menos. A los pacientes que fueron alargados se les realizó entre 1 y 5 procedimientos; 13 pacientes (71.4%) tuvieron entre 1 y 3 procedimientos, y 5 pacientes (28.6%) tuvieron 4 o 5 procedimientos. A los pacientes que fueron amputados se les realizó entre 1 y 8 eventos quirúrgicos; 20 pacientes (84.6%) tuvieron entre 1 y 3 procedimientos, y 4 pacientes (15.4%) tuvieron entre 4 y 8 procedimientos. (La diferencia de 13.2%) no fue estadísticamente significativo. Se realizó un prueba binominal exacta:  $p = 0.2991$ ).

Tabla 5. Número de procedimientos quirúrgicos por grupo.

No. de procedimientos	Grupo A (Alargados)	Grupo B (Amputados)	p*
1 a 3	13 (71.4%)	20 (84.6%)	0.2991
> 3	5 (28.6%)	4 (15.4%)	0.2991
Min – máx.	1 – 5	1 – 8	N/D

\* Prueba binominal exacta de dos colas para dos proporciones,  $npq < 5$ .

Es importante recalcar que la severidad de la deformidad fue desigual entre los grupos. Los pacientes que fueron amputados tuvieron una deformidad más severa que los pacientes que eran candidatos para alargamiento. Las diferencias en severidad, en términos de la clasificación de Kalamchi, están descritas en la tabla 6. El único subgrupo que fue similar entre los dos grupos fue el de los pacientes con hemimelia peronea tipo Ib de Kalamchi.

Tabla 6. Severidad de deformidad por grupo. Clasificación de Kalamchi.

Tipo de Kalamchi	Grupo A (Alargados)	Grupo B (Amputados)	p*
Ia	11 (46%)	2 (8%)	0.0054
Ib	5 (21%)	1 (4%)	0.0849
II	8 (33%)	21 (88%)	0.0001

\* Prueba binominal exacta de dos colas para dos proporciones,  $npq < 5$ .

El cuestionario SF-36 (para valorar calidad de vida), fue aplicada al grupo en estudio. El instrumento fue aplicado a través de una entrevista por teléfono con la asistencia de los padres o de un tutor. Cada una de las 8 dimensiones de la SF-36 fue medida (Tabla 3). Debido a que la variable analizada no es una variable continua, se utilizó una prueba no-paramétrica, la prueba U Mann-Whitney de dos colas, para valorar la diferencia en los resultados de la SF-36 entre los dos grupos (nivel de significancia establecida a 0.05). Sin embargo, la distribución de la SF-36 se probó para normalidad con la prueba única de Kolmogorov-Smirnov (K-S z: 1.22, p=0.161), y los resultados también fueron analizados con la prueba T de muestra para valorar las diferencias resultantes de las pruebas paramétricas de la hipótesis. El análisis estadístico fue realizado con el programa SPSS V 16.0.

Los resultados obtenidos con la SF-36 deben ser considerados como una variable categórica, no como una variable continua. Es una medida de constructo al cual se les asignaron valores numéricos. Por ende y en sentido estricto, la forma correcta para describir esta variable es en el rango de mediana; y la manera correcta para analizar estos resultados es a través de las pruebas no-paramétricas. No obstante, también proporcionamos una descripción en términos de “media”, y los resultados derivados de las pruebas paramétricas. Esto, con la intención de estandarizar nuestros resultados con la de otros estudios.

## Resultados

---

### Resultados generales

En términos de los puntajes de la SF-36, los resultados agrupados de la SF-36 se resumen en la tabla 7. Desplegado en el diagrama 1 y representado en la figura 14, se indica que todos los pacientes tratados obtuvieron un puntaje por arriba del punto medio (50).

Tabla 7. Resultados generales de la SF-36.

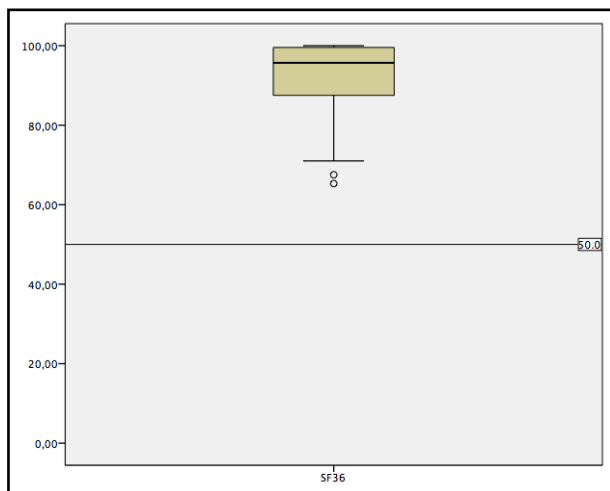
Descriptivo	Valor
Media	91.16
95% Intervalo de Confianza para Media	88.23 – 94.08
Mediana	93.6
Moda	100
Desviación Estándar	9.39
Mínima	63.61
Máxima	100
Rango Intercuartil	12.51
Kolmogorov-Simornov z (p)	1.22 (0.161)*

\* Distribución Normal Asumida.

Diagrama 1. Diagrama de Tallo y Hojas para los resultados generales de la SF-36.

Frecuencia	Tallo y Hojas
1.00	Extremos (= < 64)
1.00	6 . 8
2.00	7 . 14
1.00	7 . 8
4.00	8 . 0112
3.00	8 . 668
12.00	9 . 000111223334
8.00	9 . 56667788
10.00	10 . 0000000000
Ancho del Tallo:	10.00
Cada Hoja:	1 caso(s)

Figura 14. Diagrama de cajas de los resultados generales de la SF-36.



*Resultados de cada grupo*

En términos de los puntajes de la SF-36, los pacientes del grupo A reportaron una mediana de 100 (90.55 a 100), mientras que los pacientes del grupo B reportaron una mediana de 89.44 (63.61 a 98.88). Esta diferencia en las medianas entre los dos grupos difirieron significativamente (Prueba U Mann-Whitney = 21.00, n1 = 18, n2 = 24, p < 0.0000, Tabla 8). La figura 15 muestra las diferencias desplegadas en cuartiles.

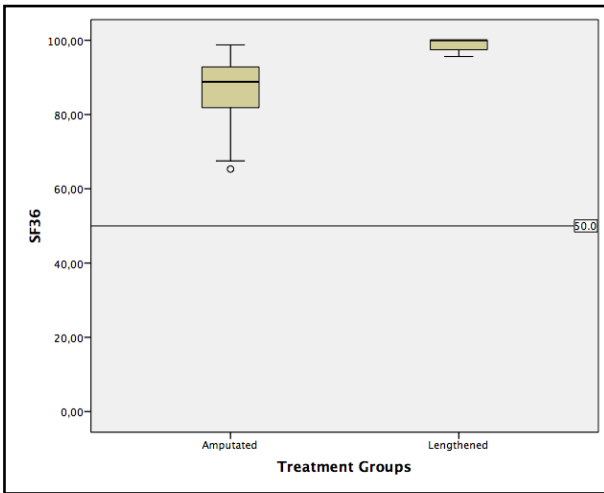
Tabla 8. Resultados de la SF-36 por grupo.

	Grupo A (Alargados)	Grupo B (Amputados)	p
Mediana (min – máx.)	100 (90.55 – 100)	89.44 (63.61 – 98.88)	< 0.001*
Media (DE)	98.1 (2.7)	85.95 (9.26)	< 0.001**

\* Prueba U Mann Whitney de dos colas

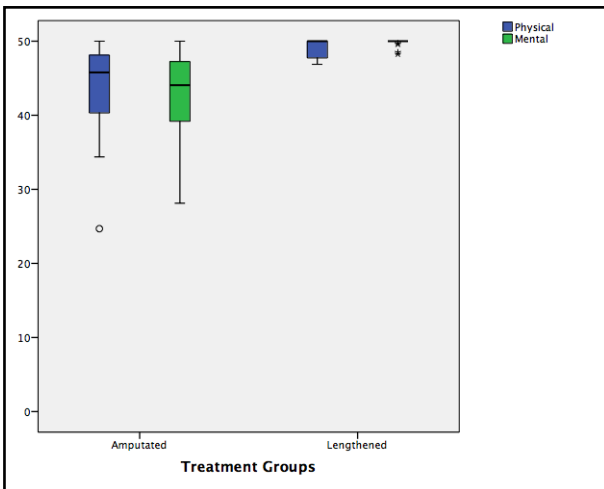
\*\* Prueba T de muestra independiente a dos colas

Figura 15. Diagrama de cajas de los resultados de la SF-36 por grupo.



Los resultados de cada dimensión física y mental están desplegados en la figura 16. Observamos que los pacientes amputados tuvieron una mayor propagación de sus resultados en ambas dimensiones, particularmente en la mental.

Figura 16. Diagrama de cajas de los resultados de la SF-36 por grupo de tratamiento; cada dimensión representada por separado.



## Discusión

---

El estudio mostró que los niños tratados, ya sea con alargamiento o amputación para la hemimelia peronea, ambos reportaron una buena calidad de vida. Sin embargo, los pacientes que fueron amputados obtuvieron puntajes menores a los que fueron alargados. El propósito de nuestro estudio fue determinar si los pacientes con hemimelia peronea, tratados por alargamiento o amputación, tienen una buena calidad de vida. Concluimos que ambas opciones terapéuticas ofrecen una calidad de vida por arriba del promedio.<sup>77</sup>

Creemos que estos resultados son relevantes porque la decisión de tomar alguna de las opciones terapéuticas en el marco clínico no es una tarea fácil. Con esta información podemos estar seguros que cualquiera de estas dos opciones de tratamiento resultará en un desenlace favorable en términos de calidad de vida, como fue medido en este trabajo.

En nuestro entorno socioeconómico, la amputación implica la colocación de una prótesis. La mayor desventaja es que la mayoría de los pacientes que tenemos en el Hospital Shriners para Niños, en México no tienen los medios económicos para reparar, reemplazar, actualizar y darle el mantenimiento adecuado a la prótesis después de que cumplen 18 años de edad y dejan de ser pacientes de nuestro hospital.

Ambos grupos de tratamiento son diferentes; la decisión de alargar o de amputar a un paciente se basa en la funcionalidad del pie. Sin embargo, los pacientes que tienen un pie funcional y son candidatos al alargamiento óseo, tienen una puntuación más alta en el cuestionario SF-36. En todos los casos, la elección de tratamiento no fue dependiente de los autores. Más de la mitad de los pacientes amputados tuvieron una ablación tibial. Estamos conscientes de que ésta no es la opción correcta para éstos pacientes, y creemos que un paciente con una amputación tipo Syme tendrá un mayor puntaje en un cuestionario de calidad de vida. Este hecho puede explicar algunas de las puntuaciones más bajas de ese grupo.

Es necesario reiterar que los grupos de estudio son bastante heterogéneos (edad, severidad de la hemimelia, etc). Nuestra intención no era comparar estos dos grupos en términos de superioridad, o favorecer alguno de ellos; sino valorar la calidad de vida de los pacientes con hemimelia peronea, independientemente de las dos opciones evaluadas: amputación o alargamiento. La conclusión más importante del estudio es que podemos estar seguros de que cualquier tratamiento que ofrezcamos a estos pacientes les dará una buena calidad de vida. En la mayoría de los casos, la decisión dependerá de la severidad de la deformidad, la presencia de deformidades asociadas, etc. En algunos casos, la decisión dependerá de los recursos de la institución médica donde el paciente está siendo tratado.

## Bibliografía

---

1. Herring JA. Deformidades Congénitas. Ortopedia Pediátrica de Tachdjian - Tomo I. Tercera Edición. Filadelfia, EU. W.B. Saunders Co. 2002. p. 112.
2. Herring JA. Diferencia en la Longitud de las Extremidades Pélvicas. Ortopedia Pediátrica de Tachdjian - Tomo IV. Tercera Edición. Filadelfia, EU. W.B. Saunders Co. 2002. p. 3069
3. Anderson M, Messner MB, Green WT. Distribution of lengths of the normal femur and tibia in children from one to eighteen years of age. *J Bone and Joint Surg* 1964; 46:1197-1202.
4. Kaufman KR, Miller LS, Sutherland DH. Gait Asymmetry in Patients with Limb-Length Inequality. *J Pediatr Orthop* 1996; 16(2): 144-50.
5. Stanitski DF. Limb Length Inequality: Assessment and Treatment Options. *J Am Acad Orthop Surg* 1999; 7:143-153.
6. Aaron A, Weinstein D, Thickman D, Eilert R. Comparison of Orthoroentgenography and Computed Tomography in the Measurement of Limb-Length Discrepancy. *J Bone Joint Surg Am* 1992;74(6): 897-902.
7. Helms CA, McCarthy S. CT Scanograms for Measuring Leg Length Discrepancy. *Radiology* 1984; 151(3): 802.
8. Westh RN, Menelaus MB. A simple calculation for the timing of epiphyseal arrest. A further report. *J. Bone and Joint Surg Am* 1981; 63(1): 117-119.
9. Moseley CF. A straight-line graph for leg-length discrepancies. *J Bone and Joint Surg* 1977; 59:174-179.
10. Green WT, Anderson M. Experiences with epiphyseal arrest in correcting discrepancies in length of the lower extremities in infantile paralysis. A method of predicting the effect. *J Bone and Joint Surg* 1947; 29:659-675.
11. Anderson M, Green WT, Messner MB. Growth and predictions of growth in the lower extremities. *J Bone and Joint Surg* 1963; 45:1-14.
12. Eastwood DM, Cole WG. A graphic method for timing the correction of leg-length discrepancy. *J Bone and Joint Surg Am* 1995; 77:743-7.

13. Gross RH. Leg length discrepancy: how much is too much? *Orthopedics* 1978;1(4):307-10.
14. Herring JA. Deficiencia Longitudinal Congénita del Peroné. *Ortopedia Pediátrica de Tachdjian - Tomo I. Tercera Edición. Filadelfia, EU. W.B. Saunders Co. 2002. p. 669.*
15. Froster UG, Baird PA. Congenital defects of the lower limbs and associated malformations: a population based study. *Am J Med Genet* 1993; 45:60-4.
16. Cheng JCY, Cheung KW, Ng BKW. Severe progressive deformities after limb lengthening in type-II fibular hemimelia. *J Bone Joint Surg Br* 1998;80 B: 772-6.
17. Coventry MB, Johnson EW. Congenital Absence of the Fibula. *J Bone Joint Surg Am* 1952; 34-A: 941-955.
18. Hootnick D, Boyd NA, Fixsen JA, Lloyd-Roberts GC. The Natural History and Management of Congenital Short Tibia with Dysplasia or Absence of the Fibula. A Preliminary Report. *J Bone Joint Surg Am* 1977; 59-B(3): 267-271.
19. Maffulli N, Fixsen JA. Fibular hypoplasia with absent lateral rays of the foot. *J Bone Joint Surg Br* 1991;73-B:1002-4.
20. Choi IH, Kumar SJ, Bowen JR. Amputation or limb-lengthening for partial or total absence of the fibula. *J Bone Joint Surg Am* 1990;72:1391-1399.
21. Catagni MA. Management of fibular hemimelia using the Ilizarov method. *Instructional Course Lectures, American Academy of Orthopaedic Surgeons.* 1992; 41: 431-434.
22. Letts M, Vincent N. Congenital longitudinal deficiency of the fibula (fibular hemimelia). Parental refusal of amputation. *Clin Orthop* 1993; 287: 160-166.
23. Achterman C, Kalamchi A. Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Joint Surg Br* 1979; 61-B:133-137.
24. Stanitski DF, Stanitski CL. Fibular hemimelia: a new classification system. *J Pediatr Orthop* 2003; 23:30-34.
25. Amstutz HC. Natural history and treatment of congenital absence of the fibula. *Proceedings of The American Academy of Orthopaedic Surgeons. J. Bone and Joint Surg Am.* Sept. 1972; 54-A:1349.
26. Kruger LM. Recent advances in surgery of lower limb deficiencies. *Clin. Orthop.* 1980; 148:97-105.
27. Gaine WJ, McCreath SW. Syme's amputation revisited. *J Pediatr Orthop Br* 1996; 78:461-467.

28. Fulp T, Davids JR, Meyer LC, Blackhurst DW. Longitudinal Deficiency of the Fibula. Operative Treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1996; 78-A; 674-82.
29. Miller LS, Bell DF. Management of congenital fibular deficiency by Ilizarov technique. *J Pediatr Orthop* 1992; 12:651-7.
30. Herring JA. Symes amputation for fibular hemimelia: a second look in the Ilizarov era. *Instructional Course Lectures, American Academy of Orthopaedic Surgeons.* 41: 435-436.
31. Griffith SL, McCarthy JJ, Davidson RS. Comparison of the Complication Rates Between First and Second (Repeated) Lengthening in the Same Limb Segment. *J Pediatr Orthop* 2006; 26:534-536.
32. Naudie D, Hamdy RC, Fassier F, Morin B, Duhaime M. Management of fibular hemimelia. Amputation or limb lengthening. *J Bone Joint Surg Br* 1997;79-B:58-65.
33. McCarthy JJ, Glancy GL, Chang FM, Eilert RE. Fibular Hemimelia: Comparison of Outcome Measurements After Amputation and Lengthening. *J Bone Joint Surg Am* 2000; 82:1732.
34. Walker JL, Knapp D, Minter C, Boakes JL, Salazar JC, Sanders JO, Lubicky JP, Drvaric DM, Davids JR. Adult Outcomes Following Amputation or Lengthening for Fibular Deficiency. *J Bone Joint Surg Am* 2009; 91:797-804
35. Patel M, Paley D, Herzenberg JE. Limb-lengthening versus amputation for fibular hemimelia. *J Bone Joint Surg Am* 2002; 84:317-9.
36. Ng VY, Bertlet GC. Evolving Techniques in Foot and Ankle Amputation. *J Am Acad Orthop Surg.* 2010;18: 223-235.
37. Krajbich JJ. Lower-limb deficiencies and amputations in children. *J Am Acad Orthop Surg* 1998;6:358-367.
38. Waters RL, Perry J, Antonelli D, Hislop H. Energy cost of walking of amputees: The influence of level of amputation. *J Bone Joint Surg Am* 1976;58:42-46.
39. Pinzur MS, Gold J, Schwartz D, Gross N. Energy demands for walking in dysvascular amputees as related to the level of amputation. *Orthopedics* 1992; 15:1033-1037.
40. Pinzur MS, Gottschalk FA, Pinto MA, Smith DG, American Academy of Orthopaedic Surgeons: Controversies in lower-extremity amputation. *J Bone Joint Surg Am* 2007;89:1118-1127.

41. Frykberg RG, Abraham S, Tierney E, Hall J. Syme amputation for limb salvage: Early experience with 26 cases. *J Foot Ankle Surg* 2007;46:93-100.
42. Herring JA, Barnhill B, Gaffney C. Syme amputation. An evaluation of the physical and psychological function in young patients. *J Bone Joint Surg Am* 1986;68:573-578
43. Kruger LM, Talbott RD. Amputation and Prosthesis as Definitive Treatment in Congenital Absence of the Fibula. *J Bone Joint Surg Am* 1961;43A: 625-642.
44. Pinzur MS, Stuck RM, Sage R, Hunt N, Rabinovich Z. Syme ankle disarticulation in patients with diabetes. *J Bone Joint Surg Am* 2003;85:1667-1672.
45. Pinzur MS, Gottschalk F, Smith D, et al. Functional outcome of below-knee amputation in peripheral vascular insufficiency. A multicenter review. *Clin Orthop* 1993; 286:247-249
46. Wagner FW Jr. Management of the diabetic-neurotrophic foot. Part II. A classification and treatment program for diabetic, neuropathic, and dysvascular foot problems. En: Cooper RR, ed. *Instructional Course Lectures. The American Academy of Orthopaedic Surgeons. St Louis: Mosby Year Book; 1992:143-165*
47. Gaine WJ, McCreath SW. Syme's amputation revisited: A review of 46 cases. *J Bone Joint Surg Br* 1996;78:461-467.
48. Codivilla A. On the means of lengthening, in the lower limbs, the muscles and tissues which are shortened through deformity. *Am J Orthop Surg* 1905; 2:353-363.
49. Aronson J. Current Concepts Review - Limb-Lengthening, Skeletal Reconstruction, and Bone Transport with the Ilizarov Method. *J Bone Joint Surg Am* 1997; 79-A; 1243-58.
50. Wagner H. Operative lengthening of the femur. *Clin Orthop* 1978; 136:125-142.
51. Aronson J, Shen X. Experimental healing of distraction osteogenesis comparing metaphyseal with diaphyseal sites. *Clin Orthop* 1994; 301:25-30.
52. Ilizarov GA. Clinical application of the tension-stress effect for limb lengthening. *Clin Orthop* 1990; 250:8-26.
53. Kummer FJ. Biomechanics of the Ilizarov external fixator. *Clin Orthop* 1992; 280:11-14.
54. Paley D, Fleming B, Catagni M, Kristiansen T, Pope M. Mechanical evaluation of external fixators used in limb lengthening. *Clin Orthop* 1990; 250:50-57.

55. Aronson J. Proper wire tensioning for Ilizarov external fixation. *Tech Orthop* 1990; 5:27-32.
56. Green SA. The Ilizarov method: Rancho technique. *Orthop Clin North America* 1991; 22:677-688
57. Herzenberg JE, Smith JD, Paley D. Correcting torsional deformities with Ilizarov's apparatus. *Clin Orthop* 1994; 302:36-41.
58. Paley D. Current techniques of limb lengthening. *J Pediat Orthop* 1988; 8:73-92.
59. Aronson J. Temporal and spatial increases in blood flow during distraction osteogenesis. *Clin Orthop* 1994; 301:124-131.
60. Price CT, Cole JD. Limb lengthening by callotasis for children and adolescents. Early experience. *Clin Orthop*. 1990; 250:105-111.
61. Eldridge JC, Bell DF. Problems with substantial limb lengthening. *Orthop Clin North America* 1991; 22:625-631.
62. Velazquez 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 and Joint Surg Am* 1993; 75-A:1148-1156.
63. Herzenberg JE, Scheufele LL, Paley D, Bechtel R, Tepper S. Knee range of motion in isolated femoral lengthening. *Clin Orthop*. 1994; 301:49-54.
64. Patel AA, Donegan D, Albert T. The 36-item short form. *J Am Acad Orthop Surg* 2007; 15:126-34.
65. Beaton D, Schemitsch E. Measures of health-related quality of life and physical function. *Clin Orthop Relat Res* 2003;413:90-105.
66. Medical Outcomes Study: 36-Item Short Form Survey Instrument. Santa Monica, CA. RAND Corporation. Disponible en: [http://www.rand.org/health/surveys\\_tools/mos/mos\\_core\\_36item\\_survey\\_print.html](http://www.rand.org/health/surveys_tools/mos/mos_core_36item_survey_print.html).
67. Brazier JE, Harper R, Jones NM, et al. Validating the SF-36 health survey questionnaire: A new outcome measure for primary care. *BMJ* 1992; 305: 160-164.
68. Garratt AM, Ruta DA, Abdalla MI, Buckingham JK, Russell IT. The SF-36 health survey questionnaire: An outcome measure suitable for routine use within the NHS? *BMJ* 1993; 306: 1440-1444.
69. Sheridan RL, Hinson MI, Liang MH, Nackel AF, Schoenfeld DA, Ryan CM, Mulligan JL, Tompkins RG. Long-term outcome of children surviving massive burns. *JAMA* 2000;283:69-73.

70. Jonovska S, JengiĆ VS, ZupanciĆ B, KlariĆ M, KlariĆ B, MarinoviĆ M, Stemberger C, Kozomara D, MartinoviĆ Z. The relationships between self-esteem, emotional reactions and quality of life in pediatric locomotory trauma patients. *Coll Antropol* 2009; 33:487-94.
71. Jonovska S, JengiĆ VS, KvesiĆ A, PavloviĆ E, ZupanciĆ B, GaliĆ G, KlariĆ M, KlariĆ B. The quality of life during the treatment of long bone fractures in children and adolescents. *Coll Antropol* 2008; 32:1121-7.
72. Padua L, Rendeli C, Rabini A, Girardi E, Tonali P, Salvaggio E. Health-related quality of life and disability in young patients with spina bifida. *Arch Phys Med Rehabil* 2002; 83:1384-8.
73. Kim EJ, Song DH, Kim SJ, Park JY, Lee E, Seok JH, Jon DI, Cho HS. Proxy and patients ratings on quality of life in patients with schizophrenia and bipolar disorder in Korea. *Qual Life Res* 2010, march 4 [Epub ahead of print]
74. Elliot D, Lazarus R, Leeder SR. Proxy respondents reliably assessed the quality of life of elective cardiac surgery patients. *J Clin Epidemiol* 2006; 59:153-9.
75. Hofhius J, Hautvast JL, Schrijvers AJ, Bakker J. Quality of life on admission to the intensive care: can we query the relatives? *Intensive Care Med* 2003; 29: 974-9.
76. Ware JE, Kosinski M, Keller S. SF-36 Physical and Mental Health Summary Scales: A User's Manual. Boston, MA: The Health Institute, New England Medical Center, 1994.
77. Ware J Jr, KosinskiM, Keller SD. A 12-Item Short Form Health Survey: Construction of scales and preliminary tests of reliability and validity. *Med Care* 1996;34:220-223.