

Alargamiento en agenesia de tibia y peroné

F. FERNANDEZ PALAZZI, C. DE SEDA, D. PALACIOS y C. GONZALEZ

Servicio de Ortopedia del Hospital San Juan de Dios. Caracas. Venezuela.

Las displasias o defectos congénitos (parciales o totales) de la pierna pueden a fin didáctico subdividirse en deficiencia congénita de la tibia y en deficiencia congénita del peroné.

Los miembros inferiores se originan de la llamada "yema de extremidades" provenientes del mesenquima y apareciendo al final de la cuarta semana, y están opuestas a los segmentos lumbares extendiéndose ventralmente. Los centros primarios de osificación de las diafisis de los huesos aparecen entre las 7 y 12 semanas. Las epífisis aparecen por centros secundarios, siendo los primeros en aparecer aquellos alrededor de la rodilla -distal de fémur y proximal de tibia- al noveno mes. Los músculos se desarrollan in situ alrededor de los huesos en formación. A la séptima semana existe una rotación de los brazos y piernas, que en las extremidades inferiores rotan medialmente 90° (rodilla hacia adelante) de forma que los músculos externos se colocan hacia adelante. De allí que al haber una interrupción del proceso normal de evolución y rotación la patología congénita de miembros inferiores afecte mayormente las estructuras externas.

Deficiencia congénita de tibia

La deficiencia congénita de tibia (D.C.T.), o hemimelia paraxial longitudinal tibial, o simplemente hemimelia tibial -aplasia y displasia- es una deficiencia de miembros inferiores longitudinal tibial, muy rara, apareciendo en 1 por 1.000.000 de nacidos vivos, descrita por Otto en 1841 (1), pero no siendo hasta el trabajo de Putti en 1929 (2), cuando éste autor basándose en 8 casos operados dió aparte de las descripciones anatómicas las pautas de tratamiento. La D.C.T. es dos veces menos frecuente que la del peroné o radio y similar a la del cúbito. El peroné del miembro afecto es más pequeño que lo normal

(contralateral) está discretamente doblado, estando su epífisis superior situada en el aspecto posterolateral del muslo dando lugar a cierto varo de la pierna. El maleólo peroneal es muy prominente y con frecuencia el astrágalo ausente. Existen anomalías musculares complejas de las que la más frecuente es la inserción distal del cuádriceps. Las anomalías vasculonerviosas consisten en un pedículo vasculonervioso poplíteo corto y tenso, que habremos de tener en cuenta al manipular la rodilla. El nervio ciático poplíteo externo también sigue un recorrido irregular. La epífisis femoral inferior puede ser normal, con discreta incurvación o bifida (Fig. 1).

La pierna aparece atrófica y flexionada a nivel de la rodilla, el pie está en equino, varo y aducto. Ambas epífisis peroneales aparecen prominentes y dislocadas. En las aplasias parciales, donde existe la parte proximal de la tibia, ésta hará prominencia hacia adelante. El crecimiento de la extremidad, siempre disminuido, aumentará las deformidades y disminuirá la función, con disminución de la motilidad y aumento de atrofia de pierna y pie.

En cuanto al tratamiento hemos de tener en cuenta tres premisas:

- a. Darle al miembro afecto el valor real de la deformidad.
- b. No va a existir un crecimiento normal del miembro.
- c. El potencial de crecimiento del miembro será muy pequeño.

El tratamiento consistirá en la reconstrucción de los elementos esqueléticos de soporte.

Hemos seguido la clasificación de Jones y Lloyd-Roberts (3) basada en la imagen radiográfica:

Tipo Ia: No se ve la tibia. Epífisis femoral inferior hipoplásica (Fig. 2 dcha)

Tipo Ib: No se ve la tibia. Epífisis femoral inferior normal (Fig. 2 izq.)

Tipo II: No se ve la tibia distal (Fig. 3).

Tipo III: No se ve la tibia proximal.

Tipo IV: Diástasis tipo peronea anterior.

Por lo tanto el alargamiento de las displasias de tibia sólo podrán llevarse a cabo en los Tipo II, previa peroné pro tibia, el Tipo III también previo peroné pro tibia inferior y estabilización proximal proximal del peroné, y en el tipo IV.

Deficiencia congénita de peroné

Respecto a la deficiencia congénita del peroné (D.C.P.), los autores no se han puesto de acuerdo respecto a su etiología. Muchos trabajos consideran que es una anomalía adquirida como resultado de una lesión accidental al embrión entre la sexta y la decimoséptima semana de su avolución. Ingalls (4) sugiere como causa un sutil insulto al embrión posiblemente anoxia. Según Bedouelle (2) la aplasia se debe a una alteración primitiva de un gen en el huevo. Así se explicaría la posibilidad de que ésta anomalía se transmita con la herencia, si bien no hay evidencia de que la herencia juegue algún papel de importancia en ésta deformidad. De manera experimental las lesiones teratógenas tales como radiaciones, inoculación de insulina, trastornos dietéticos han producido falta congénita del peroné (5). Se piensa también que el factor etiológico podría actuar entre la sexta o séptima semana, ya que el anclaje de las extremidades ocurre en este período. Middleton (6) postuló la teoría de que la aplasia de peroné es un defecto secundario a una lesión primaria de los músculos de la extremidad que no maduran ni aumentan de tamaño.

La hemimelia longitudinal peroneal fue reportada por Coventry y Johnson (7) como la más frecuente de las ausencias congénitas de huesos largos. Es más frecuente en el sexo femenino en una proporción de 2:1 y se ha obser-

vado una mayor incidencia en el lado derecho.

La aplasia congénita del peroné se presenta unida a otras malformaciones, como son la incurvación de la tibia, deformidades del pie de diversos tipos, desde el talipes equinovaro hasta la ausencia de los últimos dos o tres pilares externos del pie, trasposición lateral del extensor largo de los dedos y del extensor propio del primero causadas por la deformidad en valgo del pie tal como lo describió Gruca (8), deficiencia del crecimiento, etc. Si hay ausencia de la parte externa del pie, los peroneos laterales faltan (9). Serafín (13) menciona que los peroneos están acortados y que frecuentemente se adhieren en situación anormal a la cara lateral del tubérculo calcáneo. Todas éstas anomalías externas, además de la cintilla de Bedouelle, son las responsables de las desviaciones en valgo que ocurren en el proceso de alargamiento, y que deben ser, en caso necesario intervenidas quirúrgicamente. Thompson (10) describe en los casos más severos una fosita en la piel a nivel del vértice de la convexidad en la tibia que no está adherida a ésta, aunque según Freund (11) primitivamente fue sitio de adherencia entre piel y hueso. La piel de esta zona está embriológicamente afectada y es menos extensible por su minuscalencia congénita, necrosándose con facilidad aún sin tensión.

La característica más importante anatómicamente de esta anomalía congénita es que el peroné está sustituido total o parcialmente por una banda fibrosa que va desde el margen lateral de la porción superior de la tibia a la cara posteroexterna del calcáneo. Esta banda es tirante, firme e inelástica y puede contener pedazos de cartílago y rara vez hueso (10). Esta banda es independiente y esta separada del tendón de Aquiles. Según Serafín (12) las deformidades se vuelven fijas entre el segundo y tercer año de vida por contractura de los músculos, cápsulas y ligamentos. Según Thompson (10) existe un retraso en la osificación de la extremidad afecta. Bedouelle (9) hace hincapié sobre los importantes riesgos de pseudoartrosis cuando sea necesario hacer una osteotomía para corregir la incurvación de la tibia, siendo mayores en edad temprana.

A la hora de un alargamiento son más importantes en cuanto a las posibles complicaciones que puedan producir las alteraciones congénitas de las partes blandas rígidas, fibrosas e inextensibles.

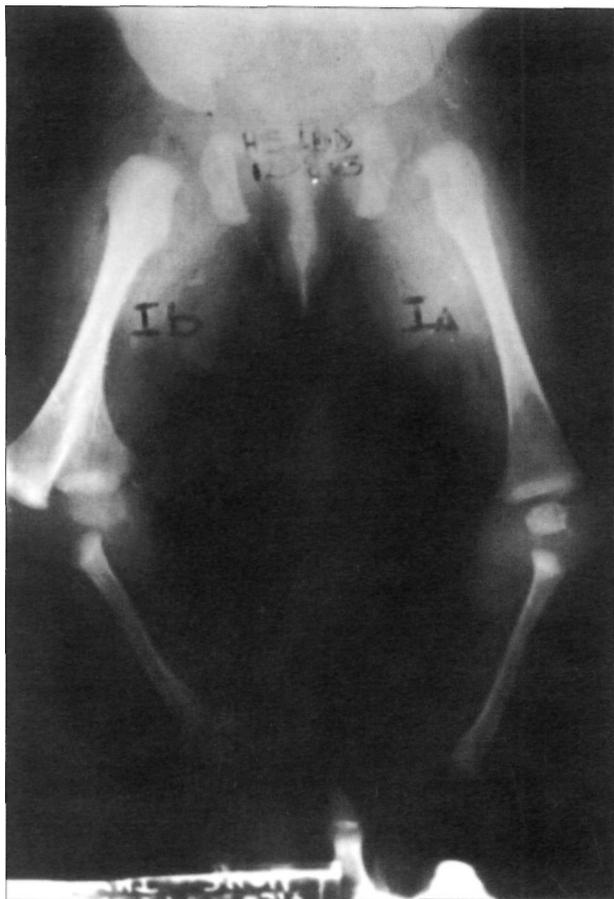


Figura 1. Agenesia de tibia. Lado derecho 1A, lado izquierdo 1B con fémur bifido.

Siguiendo a Achterman y Kalamchi (13) podremos clasificar las hemimelias peroneales, según la imagen radiológica en:

Tipo IA: La epífisis proximal peroneal es distal al nivel del cartílago de crecimiento proximal tibial (Fig. 4).

Tipo IB: La porción proximal del peroné está ausente en un 50% (Fig. 5).

Tipo II: Con ausencia del peroné o sólo la existencia de un vestigio distal del mismo.

Por supuesto que al intentar cualquier alargamiento de estos miembros debemos hacerlo en la tibia previa cirugía sobre las partes blandas externas comprometidas congénitamente.

MATERIAL Y MÉTODO

Consistió en una revisión retrospectiva de cuarenta pacientes del Hospital San Juan de Dios de Caracas, comprendida entre los años 1971 y 1991, los cuales presentan un defecto de formación en tibia y/o peroné, en relación al tratamiento quirúrgico.

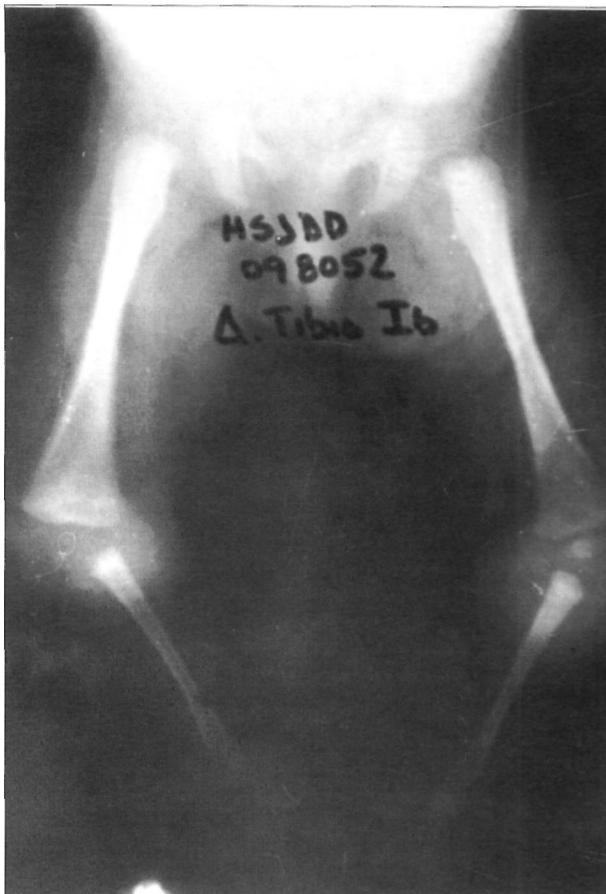


Figura 2. Agenesia de tibia. Lado derecho 1A, lado izquierdo 1B.

Para clasificar los tipos de agenesia utilizamos la clasificación realizada por Achtermann y Kalamchi (13) en 1979 para los defectos en el peroné y la correspondiente de Jones, Banes y Lloyd Roberts (3), para los defectos de la tibia. De los cuarenta pacientes, catorce eran masculinos y veintiséis femeninos; de los cuales, cinco casos fueron bilaterales, 16 presentaban defecto del lado izquierdo y 19 del lado derecho (Tabla I).



Figura 3. Agenesia tipo II.

TABLA I. AGENESIA TIBIA Y PERONÉ: DISTRIBUCIÓN POR SEXO Y LOCALIZACION

TIPO	NUMERO	M	F	DERECHO	IZQUIERDO	BILATERAL
Peroné Ia	7	-	7	4	3	.
Peroné Ib	5	2	3	3	2	-
Peroné II	13	5	8	5	8	-
Tibia Ia	5	1	4	1	4	.
Tibia Ib	4	2	2	1	1	1
Tibia II	1	-	1	-	1	1
Tibia III	2	1	1	2	1	-
Tibia IV	1	-	1	1	-	-
HIPOPLASIA						
Tibioperonea	2	1	1	"	"	2

En esta revisión 25 de los cuarenta pacientes, presentaron defecto a nivel de peroné, representando 62.5%; 13 presentaron defecto en tibia representando 32.5% y 2 presentaron hipoplasia tanto de tibia como de peroné (Fig. 6) representando un 5% del grupo estudiado.

Hubo deformidades congénitas asociadas en 11 pacientes, 27.5%, siendo la más frecuente la agenesia de uno o más metatarsianos (45.4%) del miembro afecto (Tabla II).

TABLA II. AGENESIA DE TIBIA Y PERONÉ: DEFORMIDADES CONGÉNITAS ASOCIADAS

DEFORMIDAD	NUMERO	%
Agnesia de 1 o más metas	5	45.4
Defecto focal proximal femur	2	18.0
Fémur bífido (Figura 1)	1	9.0
Agnesia rótula	1	9.0
Luxación bilateral rodilla	1	9.0
Sinostosis astragalo-calcaneo	1	9.0

En cuanto al tratamiento quirúrgico, se practicaron amputaciones transarticulares en diez casos: 3 correspondieron a agnesia tibial Ia, 2 casos de agnesia tibial Ib, 4 casos de agnesia peroneal II y un caso de hipoplasia tibioperonea, los cuales recibieron tratamiento ortopédico correspondiente.

Se practicó resección de bandeleta peroneal, previa al alargamiento en quince pacientes: 13 corresponden a agnesia peroneal II y 2 a agnesia peroneal Ib; de estos 4 todavía no se han sometido al proceso de alargamiento.

De los 40 casos, se practicó alargamiento en 28 de los mismos (Tablas III y IV).

TABLA III. AGENESIA DE TIBIA Y PERONÉ: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

	Pla	Pib	PII	TIa	TIb	TII	TIII	HTP
Resección de								
Bandeleta Tibio-peronea	2	13			-	-	-	-
Alargamiento	6	4	14		-	1	2	
Amputación	-	-	4	3	2	-	-	1

RESULTADOS

Para evaluar los resultados se utilizaron los criterios establecidos en publicación anterior por uno de los autores (14), donde se establecen cuatro grupos según el porcentaje de alargamiento obtenido respecto de la magnitud del defecto (Tabla V).

El seguimiento de nuestros pacientes oscila entre un año y 17 años con promedio de 7.3 años.

Los resultados se distribuyen según la Tabla VI y VII

Existe una correlación significativa entre la resección de la bandeleta tibio-peronea y los resultados excelentes en la agnesia peroneal II, se practicó en siete, representando 77.8% (Tabla VIII). Actualmente hay cuatro pacientes a quienes se les practicó la resección que están próximos a alargarse (Fig. 7,8,9 y 10).

DISCUSIÓN

Las agnesias de tibia y peroné son defectos congénitos poco frecuentes en la literatura mundial, y entre ambos, el defecto peroneal es mucho más frecuente que el tibial. El peroné falta en todo o en parte con mayor frecuencia que otro hueso largo, también se observa con frecuencia que sea congénitamente corto; incluso se puede señalar que puede manifestarse radiológicamente luego de los dos años de vida, como nos sucediera en un caso que inicialmente lo habíamos clasificado como agnesia total y al cabo de dos años se comenzó a visualizar radiológicamente.

Cuando falta una parte del peroné el tratamiento depende de la edad del paciente en la primera visita, de la severidad de la deformidad, de la tensión de partes blandas y de si la

TABLA IV. AGENESIA DE TIBIA Y PERONÉ: TRATAMIENTO POR ALARGAMIENTO

PAC	SEXO	TIPO	DEFECTO	OBTENIDO	COMPLICACIÓN	RESULTADO
1	M	PIa	13 cm: TA	4 cm	recurvatum	regular
2	F	PIa	7 cm: TA	2 cm	-	regular
3	F	PIb	6,5 cm: TW	3,2 cm	desg. piel	regular
4	M	PII	6,5 cm: TA	4,5 cm	-	bueno
5	F	PII	12 cm: TA	2 cm	-	malo
6	F	PIa	3 cm: TW	3 cm	pseudoar.	excelente
7	F	PIa	5 cm: TW	3,8 cm	-	excelente
8	M	PII	4 cm: TA	4 cm	genu valgo	excelente
9	F	PII	5 cm: TA	3 cm	genu valgo	bueno
10	M	PII	15,5 cm: FA	4,5 cm	antecurv	regular
11	F	PIa	5,5 cm: TA	2,8 cm	-	bueno
12	F	PIb	3 cm: TW	3 cm	pie equino	excelente
13	F	PII	10 cm: TW	4,5 cm	pie equino antecurv	excelente
14	M	PIb	7,5 cm: TA	4 cm	pie equino	bueno
15	F	PIa	10 cm: TW+ 3,5 cm + TW	2,7 cm 6 cm	-	regular
16	F	PII	8 cm: TW+ 11 cm:+ FW+ 7,5 cm:+ TW	2,6 cm 8,9 cm 7,5 cm	pseudoar. pie equino y antecurv	excelente
17	F	PII	3cm: TW+ 4.5 cm:+ FW	3,9 cm 5 cm	genu valgo y pseudoar.	excelente
18	M	PII	3 cm: TA+ 8 cm:+ TW+ 4 cm:+ FW	2 cm 8 cm 4 cm	genu valgo	excelente
19	F	PII	3 cm: TW+ 3 cm:+ TW+ 3 cm:+ FW	3 cm 3 cm 3 cm	recurv.	excelente
20	M	PII	5 cm:TW	4,5 cm	genu valgo	excelente
21	F	PII	12 cm:TW	12 cm	genu flexo	excelente
22	F	PII	10,5 cm: TA	4 cm	-	excelente
23	M	PII	10 cm: TW	8 cm	genu flexo	excelente
24	F	PIa	3 cm: FW+ 6 cm:+ TW	2,7 cm 6 cm	pie equino	excelente
25	M	TIV	8 cm: TA+ 5 cm+ FW	2 cm 2 cm		malo
26	F	TIII	4 cm: TW	3,8 cm	-	excelente
27	M	TIII	4 cm: TW	4 cm	pie equino	excelente
28	F	TU	7 cm: TLC	4,5 cm		bueno

TA: Alargamiento de tibia con férula de Anderson.

TW: Alargamiento de tibia con aparato de Wagner.

FA: Alargamiento de fémur con férula de Anderson.

FW: Alargamiento de fémur con aparato de Wagner.

TLC: Alargamiento de tibia con aparato de Lazo-Cañadell.



Figura 4. Agnesia peroné IA.

deformidad es unilateral o bilateral. En el tipo I, cuando hay poca deformidad, se plantea un alargamiento de la tibia con una técnica apropiada, en nuestro trabajo lo realizamos con sistemas de Anderson, Wagner y Lazo-Cañadell, siendo estos dos últimos técnicamente más sencillos en su manejo, se puede plantear, si es práctico y deseado elevar sólo el calzado del lado afecto. En el tipo II, donde existe con frecuencia mayor acortamiento y deformidades an-

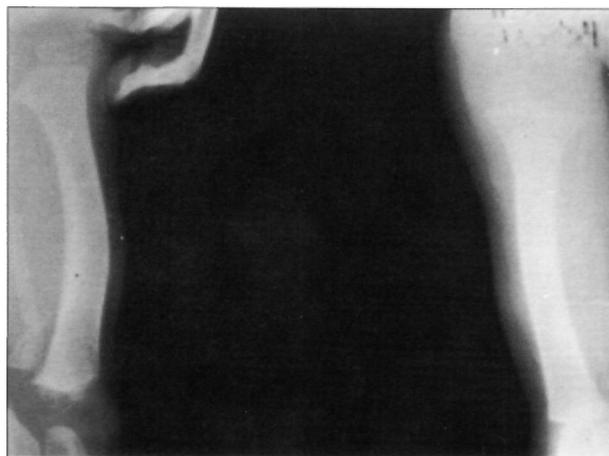


Figura 5. Agnesia peroné IB.



Figura 6. Hipoplasia bilateral de tibia y peroné.

gulares de la tibia se plantea alargamiento con el sistema más apropiado que se disponga, en ausencia de peroné, éste está sustituido por una banda fibrosa que se extiende desde el borde externo de la tibia proximal hasta la cara postero externa del calcáneo y que ha sido motivo de controversia si su presencia es la responsable de las deformidades y también es motivo de controversia si su escisión es necesaria en el orden de prevenir la progresión de la deformidad



Figura 7. Agnesia peroné tipo II a los 18 meses.

TABLA V. VALORACIÓN DE RESULTADOS

EXCELENTE	Elongación final obtenida es mayor del 75% de la magnitud del defecto.
BUENO:	Elongación final obtenida representa 51% a 75% de la magnitud del defecto.
REGULAR:	Elongación final obtenida representa 26% a 50% de la magnitud del defecto.
MALO:	Elongación final obtenida es menor del 25% de la magnitud de defecto.

y garantizar el éxito del alargamiento; en nuestro trabajo la escisión de la banda se relacionó con un 77.8% de excelentes resultados, siempre debe realizarse ésta y cualquier alineamiento del tobillo previa a la elongación de la tibia, ya que al resolver estas, la deformidad que persiste es el acortamiento, que al principio suele ser mínimo, aunque para el momento en que el esqueleto madura puede ser de 3 a 15 cm.

La ausencia total o parcial de la tibia es más rara que la del peroné, puede ser uni o bilateral y muchas veces se acompaña de otras deformidades en el mismo miembro, como displasia de cadera, acortamiento femoral, hipoplasia de cóndilos femorales, ausencia de uno o más huesos del pie, etc. Generalmente el peroné está intacto, aún con la tibia muy displásica o aplásica.

En el tratamiento de los defectos tibiales es importante valorar la clasificación. En la deficiencia tipo I se plantea la desarticulación de la rodilla en el momento del diagnóstico, preferible hacerla antes de los dos años de edad para lograr una mejor integración de la prótesis en paciente. En nuestro estudio de los nueve casos se desarticulaban cinco, en los cuatro restantes sus padres no aceptaron el procedimiento. Al

TABLA VI. AGENESIA DE TIBIA Y PERONÉ: RESULTADOS DE LOS ALARGAMIENTOS

RESULTADO	NUMERO	%
EXCELENTE	15	53.58
BUENO	5	17.85
REGULAR	6	21.43
MALO	2	7.14

TABLA VII. AGENESIA DE TIBIA Y PERONÉ: RESULTADOS SEGÚN TIPO DE DEFECTO

	PIa	PIb	PII	TIa	TIb	TII	TIII	TIV	TOTAL
EXCELENTE	3	1	9	-	-		2	-	15
BUENO	1	1	2	-	-	1		-	5
REGULAR	2	2	2						6
MALO	-	-	1	-	-	-		1	2
TOTAL	6	4	14	-	-	1	2	1	28

preservar el cartílago de crecimiento distal del fémur logramos mantener la armonía de crecimiento de ese miembro y su acoplamiento con la prótesis.

En el tipo II se debe realizar una fusión tibioperonea para darle estabilidad a la rodilla, en el niño de corta edad un peroné protibia con clavo de Rush es lo que realizamos en nuestro centro y en el niño de mayor edad se puede realizar una sinostosis tibioperonea laterolateral. Posteriormente se realizan liberaciones de partes blandas y centralización del peroné sobre tarso para lograr un pie plantígrado, como realizamos en el único caso en nuestro centro.

En el tipo III y IV se realiza una estabilización de la sindesmosis y fusión del tobillo con colocación del talón en posición plantígrada, si hay acortamiento la elongación con el método disponible más apropiado dará buenos resultados, en nuestro trabajo dos casos tipo III tuvieron excelentes resultados.

En nuestro trabajo podemos concluir que el alargamiento en la pierna en los casos de agenesia tibial y/o peroneal es satisfactorio ya que obtuvimos un 53.5% de excelentes resultados y 17% de buenos resultados.

TABLA VIII. RESECCIÓN DE BANDA PERONEAL EN AGENESIA PERONÉ II

	N#	RESECCIÓN BANDA PERONEAL	%
EXCELENTE	9	7	77.8
BUENO	2	1	11.1
REGULAR	2	1	11.1
MALO	1	-	

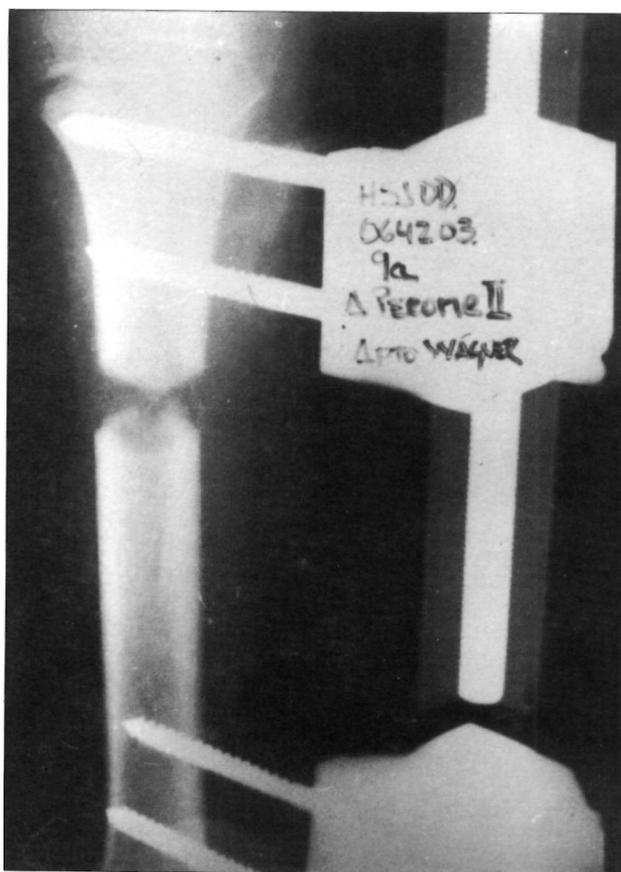


Figura 8. Mismo caso que Fig. 7. Alargamiento con aparato de Wagner.



Figura 9. Mismo caso que Fig. 7 y 8. Tres meses de alargamiento. Se obtuvieron 6 cm.

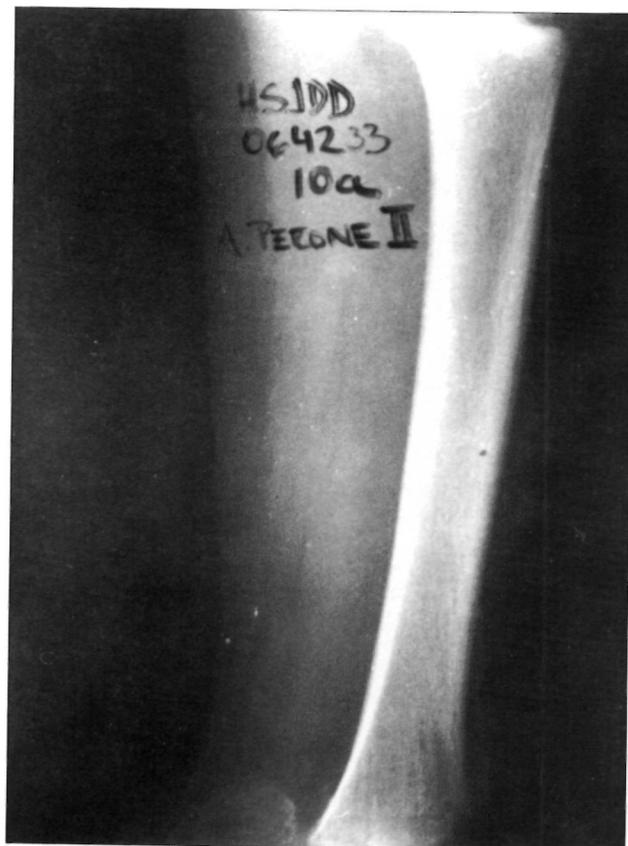


Figura 10. Resultado al año.

Se obtuvieron resultados satisfactorios en 20 casos (71.43%), considerándose satisfactorio aquellas elongaciones superiores al 50% del defecto inicial y ello se evidenció más en las agenesias peroneales que en las tibiales; siendo las de peroné tipo II las más satisfactorias (39.2%).

Se realizaron realargamientos en siete de los casos y ello estuvo en relación a la magnitud del defecto, o a su incremento luego de haber obtenido el primer alargamiento (Tabla III).

De las complicaciones que se nos presentaron la deformidad equino varo del miembro alargado fue la más frecuente, en seis casos (21.4%); seguido de genu valgo en cinco casos, antecurvatum de la tibia en tres casos, recurvatum de la tibia en dos casos y desgarró de la piel en uno. Hubo cinco pacientes que presentaron más de una complicación relacionándose con la magnitud del defecto (un caso con trece cm. de diferencia) y realargamientos hasta en tres oportunidades, cada una de ellas se resolvió con cirugía y rehabilitación obteniéndose respuestas satisfactorias.

Bibliografía

1. **Brown FW, Pohnert WH.** Construction of a knee joint in meromielia tibia. Congenital absence of the tibia. *J Bone Joint Surg.* 1972; 54A: 1333-41.
2. **Putti V.** Cura dell'assenza congenita della tibia o del peroné. *Chir del Org di Movimento.* 1929; 13: 513-25.
3. **Jones D, Barnes J, Lloyd Roberts GC.** Congenital aplasia and displasia of the tibia with intact fibula. *J Bone Joint Surg.* 1978; 60B: 31-9.
4. **Ingalls TH.** Citado por Thompson et al. 1957.
5. **Duraiswami P.** Experimental causation of congenital skeletal defects and its significance in orthopaedic surgery. *J Bone Joint Surg.* 1952; 34B: 646-59.
6. **Middleton D.** Studies of prenatal lesions of striated muscle as a cause of congenital deformity. *Edinburgh Med J* 1934; 41: 401-9.
7. **Coventry M; Johnson E.** Congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg.* 1952; 34A: 646-50.
8. **Gruca A.** Citado por Serafín. 1967.
9. **Bedouelle J.** Aplasies congenitales du perone. *Enciclopédie Medico Chirurgicale. Apareill Locomoteur. Vol III, pp 15209 Fas 10 (1 y 2).* 1969.
10. **Thompson T, Straub L, Arnold W.** Congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg.* 1957; 39A: 1229-37.
11. **Freund E.** Citado por Thompson et al. 1957.
12. **Serafín J.** A new operation for congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg.* 1967; 49B: 59-65.
13. **Achterman C, Ksalamchi A.** Congenital deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg.* 1979; 61B: 133-7.
14. **Fernandez Pallazi F, Medina Bereciarty JA, Martinez Conde A.** Estudio retrospectivo sobre alargamientos de miembros inferiores en la agenesia del peroné. *Rev Soc Med Hosp San Juan de Dios* 1989; 10: 15-9.