

Deficiencias congénitas del peroné Clasificación y tratamiento

Dres. HORACIO F. MISCIONE, DANIEL VISCIDO, JORGE GROISO*

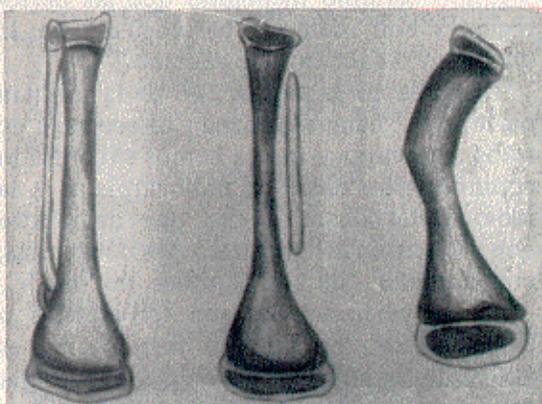
Resumen: Este aporte se realiza sobre la observación y el tratamiento de 42 niños afectados de deficiencia congénita del peroné. Se describe la clasificación internacionalmente aceptada para esta patología y se relata la secuencia terapéutica ortésica y quirúrgica, desde el momento del diagnóstico en adelante. El trabajo incluye la descripción de las técnicas utilizadas para estabilizar el tobillo con injerto paramaleolar y la elongación de la tibia con fijador externo de Ilizarov.

Summary: The experience on the treatment of 42 children with congenital absence of the fibula is reported. The international classification is mentioned. The orthetics and surgical procedures are described, including a paramalleolar tibial graft and tibial lengthening with the Ilizarov frame.

La deficiencia del peroné es una patología frecuente dentro de las deficiencias congénitas de los huesos largos.

En la bibliografía existen varias clasificaciones de este tipo de alteración, pero aquella que integra las diferentes características anatómicas con las posibilidades terapéuticas es la clasificación internacionalmente aceptada y publicada en detalle por Achterman y Kalamchi^{1,4, 8, 9} (Fig. 1).

Todos los grados presentan en común el acortamiento de la tibia, siendo mayor proporcionalmente de acuerdo al grado de la clasificación, en tanto la inhibición del



Tipo Ia

Tipo Ib

Tipo II

Fig. 1

crecimiento se mantiene constante expresada en porcentajes en el tiempo^{1, 15, 21}.

El tipo IA presenta hipoplasia de peroné con presencia de núcleo distal, afinamiento del grosor del peroné y la tibia con respecto al lado contralateral. La hipoplasia o ausencia del núcleo proximal del peroné condiciona el acortamiento en longitud del mismo, en tanto la tibia presenta una inhibición del crecimiento de hasta 20% en el grupo de pacientes en nuestro estudio (Fig. 2).

El tobillo es estable y no presenta inclinación de la tibia ni alteración del retropié. No es habitual hallarla acompañando a las deficiencias femorales, pero sí se observa en las alteraciones globales de la longitud de un hemicuerpo.

En el tipo IB se acentúa el acortamiento tibial, si bien se mantiene inalterable a lo largo del crecimiento el porcentaje de inhibición del crecimiento (del 20% al 40% de los pacientes del estudio) con respecto a la tibia sana. La epífisis distal de la tibia es hipoplásica y se inclina hacia el

* Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. J. P. Garrahan", Combate de los Pozos 1881, (1245) Buenos Aires.

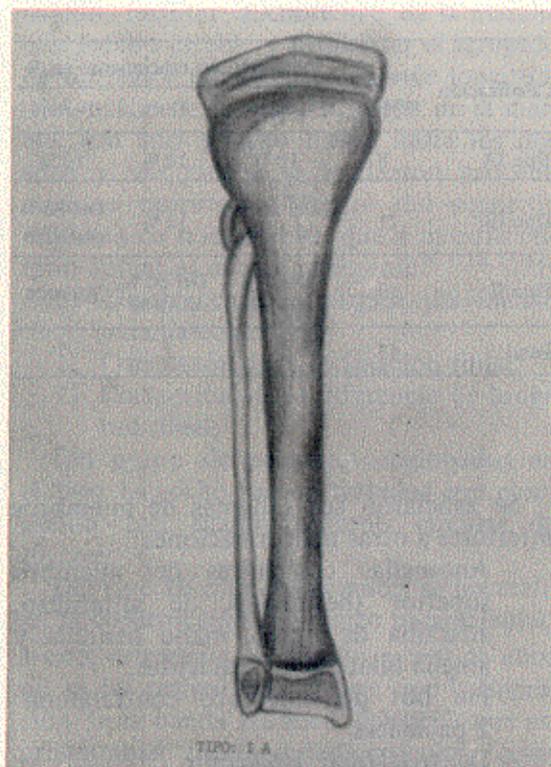


Fig. 2

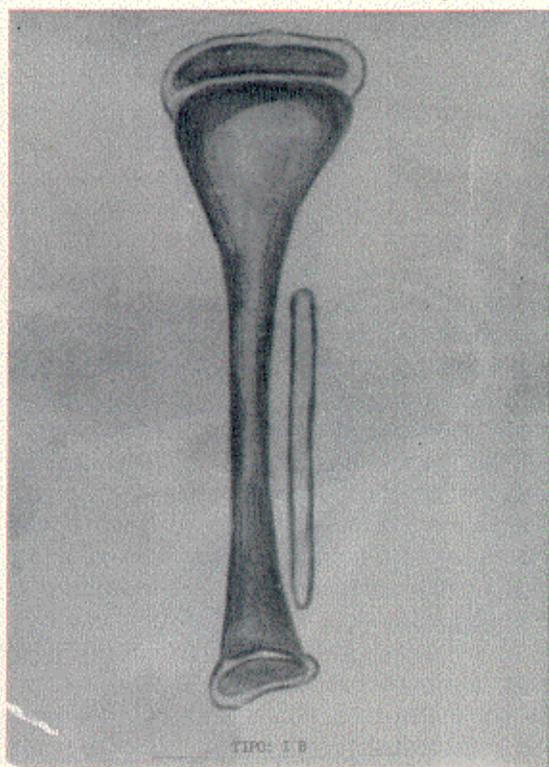


Fig. 3

valgo en forma progresiva debido a la presencia de un peroné atávico que se observa radiográficamente como un pequeño fragmento en el tercio inferior de la pierna, deforme y poco calcificado, o puede hallarse ausente (Fig. 3).

Es común su hallazgo acompañando a las deficiencias focales femorales proximales y mediales (70% de hallazgo en la revisión de 74 casos), y con menor frecuencia en las distales, en donde es habitual encontrar la agenesia de la tibia.

Históricamente se denomina a este grupo como ectromelia, ya que la deficiencia se halla en toda la cara externa de la pierna: deficiencia del peroné, hipoplasia del astrágalo y calcáneo, ausencia de los rayos externos del pie y adactilia.

Presentan leve inclinación tibial hacia anterior que no llega a provocar equino del retropié debido a su estructura hipoplásica y clínicamente se palpa una cuerda

blanda y elástica en el espacio del maléolo peroneo.

El estudio anatomopatológico de esta banda expresa tejidos con características embriológicas en la estructura del peroné.

El tipo II de la clasificación presenta grave acortamiento tibial que se incrementa por la presencia de incurvación anterior con ápex de la curva en el tercio inferior. Clínicamente se halla una umbilicación de piel en el centro de la curva tibial, que algunos autores interpretan como producto de adherencias en el oligoamnios y falta de remodelación cutánea (Fig. 4).

El astrágalo posee una importante disminución de su tamaño con relación al calcáneo, lo cual provoca inclinación del retropié hacia la posición de equino con subluxación del mismo hacia posterior e interno.

En tanto el calcáneo es también bajo en su altura y se palpa notoriamente la cuerda

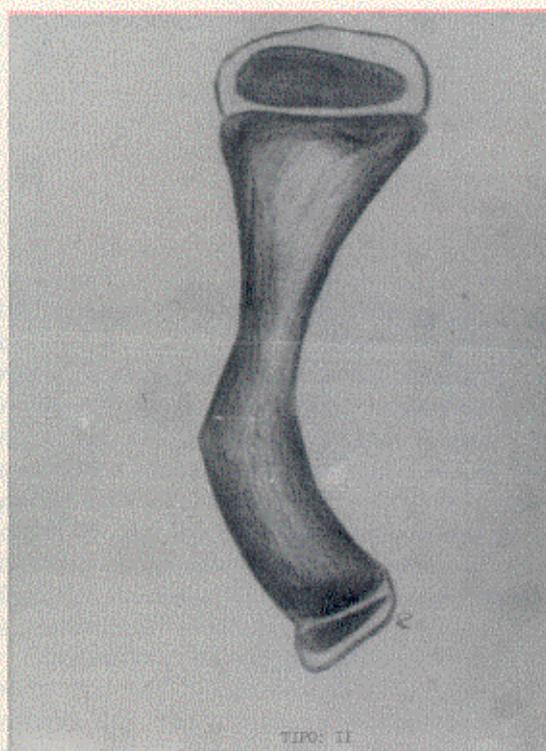


Fig. 4

atávica en el lugar en donde tendría que existir un peroné, que se halla totalmente ausente. La asociación con ausencia de rayos del pie u otras malformaciones del antepié es frecuente, en tanto la tibia se presenta con una epífisis distal pequeña, hipoplásica, que contrasta con la epífisis tibial proximal normal.

La asociación con las deficiencias femorales proximales o mediales es mucho más frecuente que en el anterior grupo, si bien siempre se acompaña de un grado leve de pérdida de longitud femoral.

MATERIAL

Durante estos últimos ocho años se estudiaron 42 pacientes afectados de diverso grado de deficiencia peronea y el seguimiento terapéutico del grupo en estudio fue de 4,2 años (Tabla 1).

TABLA 1

Calcificación	No pacientes	Inhibición del crecimiento en %		
		Fémur	Tibia	Peroné
Tipo IA	8	10 %	10 %	10 %
Tipo IB	21	Del 20 % al 40 %	13 %	Del 80 % al 100 %
Tipo II	13	Del 5 % al 15 %	Del 20 % al 50 %	Ausente
Total	42			

Se asociaron sus estigmas de miembros inferiores a otras malformaciones:

- Anomalías congénitas del miembro superior (hemimelia de antebrazo, adactilia de mano, mano hendida y amelia bilateral): 7 pacientes.
- Pie bot del miembro contralateral: 2 pacientes.
- Dextrocardia: 1 paciente.
- Síndrome de Poland: 1 paciente.
- Luxación congénita de la cadera contralateral: 2 pacientes.
- Escoliosis toracogénica: 1 paciente.
- Síndrome de lesión cutánea ampollar: 1 paciente.

METODO TERAPEUTICO

Cuando se comenzó a tratar al grupo de pacientes en estudio se intentaron varios esquemas terapéuticos, fundamentalmente porque no habían sido controlados desde edad temprana muchos de los mismos.

Sin embargo, del total de 42 pacientes asistidos, tanto en el Hospital de Niños "Dr. R. Gutiérrez" como en el Hospital de Pediatría "Dr. J. Garrahan", el 86 % fueron seguidos desde los primeros meses de la vida y esto permitió que se esquematizaran las actuales pautas de tratamiento.

Desde el nacimiento hasta la edad de comienzo del apoyo se mantuvieron con ortesis unilateral posterior para impedir la constante deformación en valgo del

tobillo, facilitar el comienzo de la marcha con tobillo estable y posibilitar el agregado de un realce por su diferencia de longitud.

A partir de la estructuración de la marcha (un año y ocho meses hasta los dos años y seis meses) se realizaron procedimientos quirúrgicos dentro del siguiente esquema de tratamiento, que a nuestro criterio actual es el más coherente^{6, 7, 13, 15-17}:

- 1) Construcción quirúrgica del injerto paramaleolar.
- 2) Corrección de la inclinación tibial.
- 3) Corrección de la diferencia de longitud tibial.

Del grupo de pacientes englobados en el tipo IA, ocho fueron tratados con elongación con fijador externo circular de Ilizarov.

Del tipo IB a once pacientes se les realizó la construcción del injerto paramaleolar; a uno, artrodesis del tobillo, y a 9 de ellos no se les realizó más cirugía que la liberación de la banda peronea, debido a que no presentaban inestabilidad articular, compensándolos, hasta llegar a la edad de elongación.

A los pacientes afectados dentro del grupo II, a ocho de ellos se les realizó la reconstrucción del maléolo peroneo, dos de ellos fueron sometidos a amputación tipo Syme, y a seis del mismo grupo se les realizó cirugía de corrección de la inclinación, pero todos fueron o serán tratados con métodos de elongación ósea.

TECNICA QUIRURGICA

1. Construcción del injerto paramaleolar

Esta técnica nos permite, en los casos de inestabilidad del tobillo, poder dar una marcha estable a partir de la edad de estructuración de la marcha.

A través de una incisión externa se comienza liberando y resecaando la cuerda peronea atávica que creció a un ritmo inferior a la progresión de la tibia, seguido de liberación y elongación de los tendones peroneos acortados, elongación del tendón

de Aquiles y liberación capsular posterior con reducción del retropié.

Luego de seccionar los fascículos del ligamento lateral externo, se sigue el mismo hasta su inserción calcánea, reconociendo la placa fisaria tibial en su cara externa y la articulación tibioastragalina pequeña y rudimentaria, provocando la reducción del tobillo subluxado en pronación (ver Fig. 5). Se talla así una solapa rectangular en el periostio tibial con base inmediatamente por arriba de la placa fisaria y de tanta longitud como la distancia existente entre la fisis y la altura media del calcáneo. Esta solapa se rebate sobre sí misma y se fija el periostio sobre la cara externa del calcáneo con dos puntos equidistantes de sutura. Se debe poner especial cuidado en no desprender la porción inferior del colgajo perióstico vascularizado en su estrecha relación con la placa fisaria (Fig. 6).

Posteriormente se labra una tapa ósea completa punteada con perforador en la cara externa tibial desperiostizada, y la misma debe ser tan larga como la distancia entre la zona suprametafisaria y el punto medio de altura del calcáneo. Luego se desprende como injerto libre y se fija por medio de una osteosíntesis a la región inmediata superior a la metáfisis (ver Figs. 7 y 8). Si se desea mayor estabilidad de la articulación, para contenerla temporalmente se puede fijar con una clavija fina durante dos semanas, impidiendo desestabilizar el injerto. Este injerto óseo libre contacta su cara esponjosa sobre la cara interna del periostio rebatido, impidiendo provocar una fusión fisaria o bloqueo; así es que, finalmente reducida la articulación en buena posición, se mantiene durante seis semanas con bota alta de yeso.

Posteriormente a su retiro, el mantenimiento se realiza con valva u ortesis de marcha durante cuatro meses, para impedir la recidiva del valgo por fractura del injerto.

2. Corrección quirúrgica de la inclinación

En aquellos pacientes afectados de deficiencia peronea tipo II es probable que deba recurrirse a la corrección del antecur-

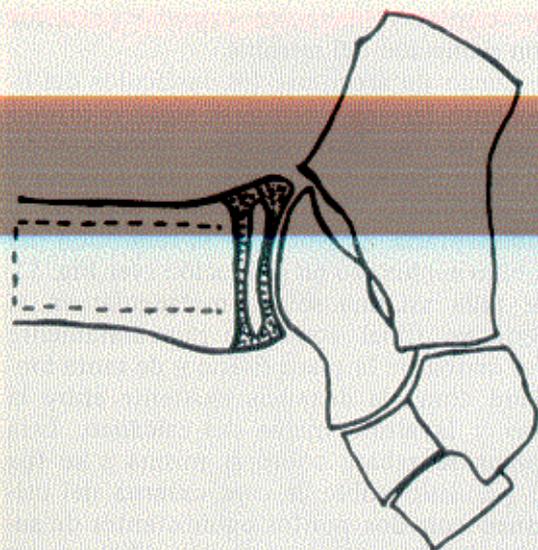


Fig. 5

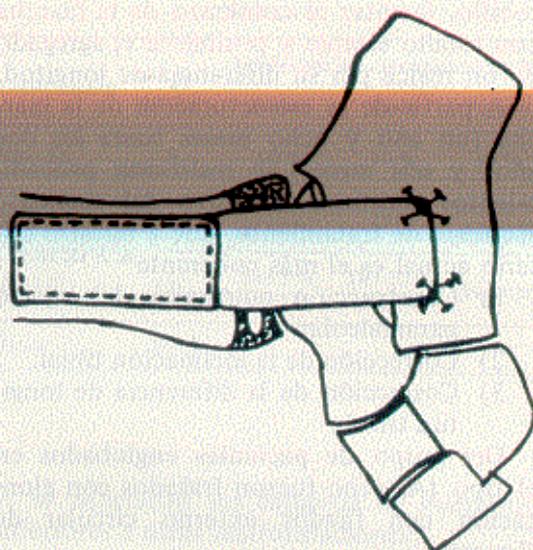


Fig. 6

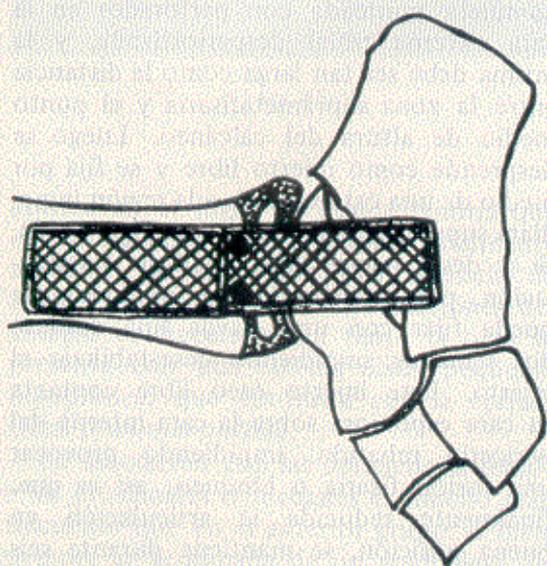


Fig. 7

vatum tibial. La persistencia de la inclinación tibial luego del tratamiento precoz con ortesis y posterior a la realización del injerto paramaleolar provoca la tendencia hacia la desviación del pie en equino. Utilizando la medición ideada por Cobb para las escoliosis y reproducida por Abraham

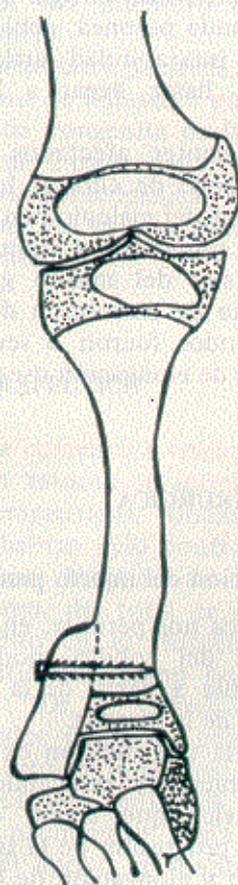


Fig. 8

para las tibias varas, medimos a nuestros pacientes; en aquellos donde en la edad de tres años la persistencia del antecurvatum tibiae muestra curvas de más de 20 grados decidimos realizar osteotomía de corrección usando un fijador externo como compresor.

En ciertos casos, dependiendo de la edad y tolerancia psíquica del paciente, realizamos compresión de la osteotomía y elongación en otro foco^{11, 18, 24}.

3. Corrección de la diferencia de longitud

Comenzamos la elongación habitualmente luego de los cuatro o cinco años de vida. En aquellos niños afectados en grado IB y II preferimos la utilización del tutor de Ilizarov, ya que permite fijar durante el mismo tiempo la articulación del tobillo y/o la rodilla. Estos niños afectados de embriopatías presentan frecuentemente laxitud articular, llegando a la inestabilidad por agenesia de ligamentos; de aquella manera se logra prever las subluxaciones frecuentes en otras patologías.

Cuando la diferencia de longitud estimada de acuerdo al grado será grande, programamos la elongación en varias etapas a partir de la edad adecuada, realizando elongaciones cortas y sucesivas.

DISCUSION

De acuerdo con los trabajos publicados por Ogden²² en 1990 sobre la osificación del tobillo, recién entre los dos y tres años de vida el maléolo peroneo se coloca en nivel con la superficie articular tibial. Es el momento de la estructuración de la marcha y por lo tanto el momento elegido para la cirugía del tobillo. Esta técnica no es novedosa ya que, sin el injerto perióstico, y utilizando como zona dadora la tibia contralateral, fue descrita por Albee en 1919 y también relatada con variantes, tal como la realización de una hendidura metafisaria, por Serafin en 1967 y por Williams en 1987, denominándola técnica de Gruca²⁴.

Si bien esta técnica es ingeniosa y ha

dado buenos resultados, suponemos que la variante incorporada en este estudio es de más sencilla realización y no altera el crecimiento tibial distal, preservando una fisis que de por sí ya es potencialmente débil.

La combinación de los tres tiempos quirúrgicos se plantea como una alternativa ante la posibilidad de grandes equipamientos para mantener el tobillo por inclinación y valgo.

Algunos de los niños tratados pudieron llegar a estabilizar su pierna sin necesidad de recurrir —tal como indican varios autores— a la amputación de Syme o de Boyd, si bien en otros con gran déficit femoral fue el mejor recurso^{6, 7, 26}.

En 1976 el Dr. Merlo¹⁹ publicó un importante estudio sobre deficiencias del peroné. El estudio actual incorpora otra clasificación y establece pautas en el tratamiento y variantes en la elongación efectiva de la tibia.

El seguimiento alejado en nuestros pacientes nos muestra que el injerto paramaleolar permanece activo durante aproximadamente siete años, favorecido por un lento crecimiento distal de la tibia.

Tal como describe Catagni¹¹ en sus estudios sobre el tema, las posibilidades de inestabilidad durante la elongación de la tibia aislada son mayores que en aquellos pacientes que poseen ambos huesos de la pierna. Al trabajar con hueso de menores recursos biológicos y el comenzar las elongaciones a edades tempranas nos ha hecho observar pobre regeneración del callo en distracción, y si bien los resultados fueron satisfactorios en cuanto a la consolidación, aconsejamos realizar elongaciones que no superen el 40% de la longitud inicial de la tibia.

CONCLUSIONES

En el tratamiento de las deficiencias del peroné nos hemos fijado los siguientes objetivos para programar la terapéutica:

- 1) Inestabilidad articular.
- 2) Deformidad del tobillo y pie.

3) Asociación con diferentes grados de deficiencias femorales.

4) Diferencia de longitud tibial.

Programar un esquema de tratamiento en un niño que nace con malformaciones esqueléticas, y utilizar paso a paso técnicas ortésicas y quirúrgicas, que no incrementen su mutilación congénita y lo adapten progresivamente, mejora su estado de salud.

La estabilización precoz del tobillo permite una marcha estable con poco equipo, y el plan de elongación progresiva lo adecua a la función lentamente, evitando complicaciones previsibles.

Las posibilidades terapéuticas para este tipo de pacientes están en constante revisión y aportamos este estudio como una alternativa actual.

BIBLIOGRAFIA

- Achterman C, Kalamchi A: Congenital deficiency of the fibula. *JBJS* 61-B (2), 1979.
- Amstutz MC: Natural history and treatment of congenital absence of the fibula. *JBJS* 54-A: 1349, 1972.
- Arnold WD: Congenital absence of the fibula. *Clin Orthopaedics* 14: 20-29, 1959.
- Bohne WHO, Root L: Hypoplasia of the fibula. *Clin Orthop Relat Res* 125: 107-112, 1977.
- Coventry MB, Johnson EW: Congenital absence of the fibula. *JBJS* 34-A: 941-955, 1952.
- Davidson WH, Bohne WHO: The Syme amputation in children. *JBJS* 57-A: 905-909, 1975.
- Eilert RE, Jajakumar SS: Boyd and Syme ankle amputations in children. *JBJS* 58-A: 1138-1141, 1976.
- Farmer AW, Laurin CA: Congenital absence of the fibula. *JBJS* 42-A: 1-12, 1960.
- Franz CH, O'Rahilly R: Congenital skeletal limb deficiencies. *JBJS* 43-A: 1202-1224, 1961.
- Gillespie R: Personal communication, 1978.
- Grispigni C, Pezzoli FM, Bartolini F, Tranquilli Leali P: Valutazione delle indicazioni e dei risultati nel trattamento delle malformazioni di gamba mediante il metodo di Ilizarov. Dalla Clinica Ortopedica. Università Cattolica, Roma.
- Harmon PH, Fahey JJ: The syndrome of congenital absence of the fibula: report of three cases with special reference to pathogenesis and treatment. *Surgery, Gynecol and Obstetrics* 64: 876-887, 1937.
- Hootnik 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. *JBJS* 59-A: 267-271, 1977.
- Jansen K, Andersen KS: Congenital absence of the fibula. *Acta Orthop Scand* 45: 446-453, 1974.
- Kalamchi A, Cowell HR, Kim K, Ung I: Congenital deficiency of the femur. *Journal of Pediatric Orthopedics* 5: 129-134, 1985.
- Kruger LM, Talbott RD: Amputation and prosthesis as definitive treatment in congenital absence of the fibula. *JBJS* 43-A: 625-642, 1961.
- Lamb D: The ball and socket ankle joint a congenital abnormality. *JBJS* 40-B: 240-243, 1958.
- Mallet JF, Rigault P, Padovani P, Fimidroni G, Touzet Ph: L'appareillage des inégalités de longueur des membres inférieurs d'origine congénitale chez l'enfant. *Rev Chirurgie Orthop* 72: 63-71, 1986.
- Merlo F: Ausencia congénita de peroné. Bol y Trab SAOT, 1ª Sesión Ordinaria, 30 de marzo de 1976.
- Pappas AM, Manawalt BJ, Anderson M: Congenital defects of the fibula. *Orthop Clin of North Amer* 3: 187-199, 1972.
- Pappas AM: Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: classification and treatment. *J Pediatr Orthop* 3: 45-60, 1983.
- Ogden A, Love S: Postnatal epiphyseal development the distal tibia and fibula. *J Pediatr Orthop* 10: 298-305, 1990.
- Schreiber RR: Congenital and acquired ball and socket ankle joint. *Radiology* 84: 940-944, 1965.
- Thomas HI, Williams PF: The Gruca operation for congenital absence of the fibula. *JBJS*, August 1987.
- Thompson TC, Straub LR, Arnold WD: Congenital absence of the fibula. *JBJS* 39-A: 1229-1237, 1957.
- Westin GW, Sakai DN, Wood WL: Congenital longitudinal deficiency of the fibula: follow up of treatment by Syme amputation. *JBJS* 58-A, 492, 1976.
- Wood WL, Zlotzky N, Westin: Congenital absence of the fibula. Treatment by Syme amputation. Indications and technique. *JBJS* 47-A: 1159-1169, 1965.

COMENTADOR

Dr. JUAN ANTONIO SANCHEZ PULGAR

Agradezco a la Comisión Directiva de la AAOT el haberme invitado a comentar el trabajo de los Dres. Miscione, Viscido, Zuloaga y Groiso sobre "Deficiencias congénitas del peroné. Clasificación y tratamiento", con la evaluación de 42 casos tratados en el Hospital Garrahan en los últimos ocho años.

Los autores basan su comunicación en la clasificación internacional de Achterman y Kalamchi, siendo ésta integral, reuniendo las características anatómicas de la afección con las posibilidades de tratamiento, aunque llama la atención que no incluya a

los pacientes que padecen malformaciones bilaterales.

Es elogiabile el esquema de tratamiento propuesto, dado que la instrumentación ortésica precoz (hasta los dos años de vida),

la construcción quirúrgica del injerto parmaleolar (explotando las bondades del periostio), la corrección quirúrgica del antecurvatum tibial (usando un tutor externo en compresión) y por último la corrección de la diferencia de longitud del miembro afectado (con cuidadosas elongaciones en varias etapas), permiten adecuar ordenadamente la patología, disminuyendo considerablemente el porcentaje de mutilantes amputaciones.

Estoy plenamente convencido de que las posibilidades terapéuticas de esta y otras afecciones están abiertas. Sin duda, Ilizarov ha marcado un hito y pasará a la historia de nuestra especialidad; los modernos conceptos de osteogénesis reparativa, compresión-distracción, osteosíntesis transósea, han revolucionado el mundo de la ortopedia.

Las conclusiones de los autores me eximen de otros comentarios; sólo resta felicitar a los mismos por su excelente trabajo,

que actualiza una afección no muy frecuente y en constante investigación, pero perfectamente tratable en un relevante Servicio de Ortopedia Infantil como el de ellos.

CIERRE DE DISCUSION

Dr. Horacio Miscione: Quiero agradecer al Dr. Sánchez Pulgar por los comentarios sobre el trabajo presentado.

En el mismo no se detalló el tratamiento uni o bilateral, ya que solamente se observó en pocos niños afectados del tipo IB.

Quisiera aclarar que este trabajo se basa en la propuesta de un esquema de tratamiento en base a la clasificación. Las implicancias entre éstas y otras terapéuticas se retratan en la discusión. En tanto los resultados estrictos entre cada una de las técnicas comparadas en cada paciente por su tipo de malformación y no la asociación con otras malformaciones, serán tratadas en estudios sobre cada una de las técnicas empleadas respectivamente.

Muchas gracias.

Quiste óseo aneurismático Tratamiento mediante embolización arterial (Presentación de un caso)

Dres. BIBIANA DELLO RUSSO, ANA M. LAMELAS, JORGE A. GROISO, JUAN L. MASSA,
JUAN C. CAZZANIGA, HORACIO FAELLA y ALBERTO SCIEGATA*

* Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital Nacional de Pediatría "Profesor Juan P. Garrahan", Combate de los Pozos 1881, (1245) Buenos Aires.

Resumen: Presentamos un caso de quiste óseo aneurismático de difícil tratamiento quirúrgico, que por su agresividad comprometía el estado general de la paciente. La embolización arterial fue el método de