

Hemimelia peronea: presentación de un caso

Fibular hemimelia: a case presentation

Dr. Eugenio Isidro Rodríguez Rodríguez; Dr. Reydy Arredondo Reyes; Dr. Noelio López Marrero; Dr. Leonardo Taura

Hospital Pediátrico Universitario Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Fundamento: la hemimelia peronea es un defecto de los huesos largos que puede ser parcial o total y estar asociada a otras anomalías congénitas de fémur, tibia y pie.

Objetivo: presentar un caso de hemimelia peronea el cual fue diagnosticado en consulta externa por medio del cuadro clínico y radiografías.

Caso clínico: paciente masculino de 10 años de edad, blanco. Refiere la mamá que el niño nació con un defecto en la pierna y ha llevado tratamiento con calzado ortopédico y al ver que no mejora es traído a consulta externa donde a la exploración física se observó deformidad del tobillo derecho en valgo y claudicación a la marcha. Se indicó radiografía de la pierna anteroposterior y lateral y al observar ausencia de una porción del peroné y deformidad de la articulación del tobillo, se decide ingresar con el diagnóstico de hemimelia del peroné para tratamiento quirúrgico mediante osteotomía interna de la tibia.

Conclusiones: la hemimelia del peroné se considera un diagnóstico poco frecuente en nuestro medio, el tratamiento de elección es el quirúrgico para mejorar las manifestaciones clínicas.

DeCS: ECTROMELIA/diagnóstico; TOBILLO/anomalías; OSTEOTOMÍA; PIE; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Background: fibular hemimelia is a defect in the long bones that can be partial or total and can be associated to other congenital anomalies of the femur, tibia and foot.

Objective: to present a case of fibular hemimelia that was diagnosed in the outpatient clinics based on the clinical manifestations and radiographies.

Clinical case: a ten-year-old, white, male patient. The mother of the patient said that the boy was born with a defect in the leg and had been under treatment with orthopedic footwear but since he did not get better he was taken to the outpatient clinics. During the physical examination, a valgus deformity in the ankle and claudication when walking could be observed. The patient had a lateral and anteroposterior radiography of the leg taken and when the absence of a part of the fibula and a deformity in the ankle articulation were noticed, it was decided to hospitalize the patient with the diagnosis of fibular hemimelia to operate through internal osteotomy of the tibia.

Conclusions: fibular hemimelia is considered an infrequent diagnosis in our area. The most recommended treatment is the surgical in order to improve the clinical manifestations.

DeCS: ECTROMELIA/diagnosis; ANKLE/abnormalities; OSTEOTOMY; FOOT; CASE REPORTS.

INTRODUCCIÓN

La hemimelia del peroné es la aplasia parcial o total del peroné y ha sido informada como la más común deficiencia congénita longitudinal de los huesos largos, ^{1,3} la cual la describió Gollieren en 1698, citado por García Gutiérrez, ⁴ esta puede estar acompañada de malformaciones del fémur, tibia y del pie. ^{5,6} Un estudio epidemiológico en Alemania de 600 000 neonatos en el año 2000/2001 encontró deficiencias de peroné en 0, 3 por 10 000 neonatos, ⁷ y Huda S, et al, ⁸ en su estudio da de 5. 7 a 20 casos por 1 millón de nacidos vivos. Se sigue discutiendo si es una disgenesia vascular o una isquemia relativa que afecta al desarrollo del

mesénquima y provoca la displasia esquelética y posterior hemimelia peronea. No existen mecanismos patogénicos genéticos o tóxicos claros. La hemimelia peronea abarca un espectro de anomalías, desde la más leve, con ligero acortamiento del hueso, a la más grave, con ausencia total del mismo.⁹ Hay varias clasificaciones clínicas, la primera la propuso Achterman y Kalamchi, la cual con el paso del tiempo, se ha modificado varias veces y es la más utilizada.⁴

CASO CLÍNICO

Se presentó un paciente masculino de 10 años de edad, con antecedentes de buena salud anterior aparentemente, que acudió a consulta por presentar deformidad del tobillo izquierdo y dificultad a la marcha.

A la exploración física se constató acortamiento de tibia izquierda, desviación en valgo y aumento de volumen de tobillo izquierdo con claudicación a la marcha. ([Figura 1](#))

Figura 1. A la exploración física acortamiento de tibia izquierda, desviación en valgo de tobillo izquierdo



En la exploración complementaria evaluativa del estado general del paciente se obtuvieron los siguientes resultados:

Hemoglobina: 11,6 g/l

Tiempo de coagulación: 5 minutos.

Tiempo de sangramiento: 1 minuto.

Grupo y RH: O Positivo

Carné de vacunación actualizada

Radiografía de tobillo izquierdo anteroposterior y lateral: adelgazamiento del peroné en su extremo dista con pérdida de tejido óseo, deformidad en valgo de articulación del tobillo. ([Figura 2](#))

Figura 2. Radiografía de tobillo izquierdo antero posterior adelgazamiento del peroné en su extremo dista con perdida de tejido óseo, deformidad en valgo de articulación del tobillo



El tratamiento que mantuvo el paciente fue conservador con calzado ortopédico y reposo físico. El paciente no mejoró, por lo que se decidió tratamiento quirúrgico definitivo, que consistió en osteotomía interna de tibia con el objetivo de mejorar las manifestaciones clínicas.

Descripción de la técnica quirúrgica

Posición: decúbito supino.

Método anestésico: anestesia general con isquemia asociada.

Operación: incisión cutánea curvilínea, iniciada en tercio distal de la pierna y extendida en dirección externa a la parte media de la extremidad inferior hasta el maléolo interno, separar el colgajo cutáneo hacia dentro y el músculo tibial anterior hacia fuera, para descubrir las caras externa e interna de la tibia para hacer osteotomía cuneiforme en varo supramaleolar, al extraer el fragmento óseo corregimos la deformidad en valgo del tobillo y se coloca lamina A-0, cierre por plano e inmovilización con yeso inguinopédico.

Se realizó radiografía para comprobar su alineación. ([Figura 3 A, B](#))

Figura 3A y 3B. Alineación en radiografía antero posterior.
Alineación en radiografía lateral



DISCUSIÓN

La hemimelia peronea se describe como la falta de desarrollo o ausencia del peroné. En la mayor parte de los casos que se han reportado en todo el mundo corresponde a formas severas del padecimiento, es decir, con ausencia total del peroné y acortamiento significativo de la extremidad; sin embargo, existe una expresión variable de la misma, pues puede manifestarse únicamente como hipoplasia leve del peroné. Hay varias clasificaciones clínicas, ⁴ la primera la propuso Achterman y Kalamchi, ⁹⁻¹¹ la cual con el paso del tiempo, se ha modificado varias veces y es la más utilizada.

Achterman y Kalamchi se basa en la ausencia parcial o completa del peroné

Clasificación de Achterman y Kalamchi. ^{4,9-11}

Tipo IA: peroné completo pero corto

Tipo IB: ausencia parcial del peroné de entre un tercio y la mitad del hueso

Tipo II: ausencia completa del peroné o un fragmento distal no funcional

Tipo III: ausencia bilateral del peroné

La segunda clasificación es la propuesta por Lett, citada por Nashielli Guadalupe García Gutiérrez, et al, ⁴ y evalúa la discrepancia entre la longitud de la extremidad sana y la afectada.

Clasificación de Lett citada por Nashielli Guadalupe García Gutiérrez, et al: ⁴

Tipo A: discrepancia entre extremidades menores de 6 cm unilateral

Tipo B: discrepancia ente extremidades entre y 10 cm unilateral

Tipo C: discrepancia mayor de 10 cm unilateral

Tipo D: discrepancia de cualquier longitud bilateral

Existe otra clasificación propuesta por Stanitski, basada en el tamaño del peroné

Clasificación de Stanitski, citada por Nashielli Guadalupe García Gutiérrez, et al, ⁴ según la longitud o tamaño del peroné.

Tipo I: peroné casi normal

Tipo II: peroné pequeño o miniatura

Tipo III: ausencia completa del peroné

Según la articulación tibio talar y la morfología de la epífisis distal de la tibia

H: horizontal

V: valgus (epífisis distal de la tibia triangular)

S: esférico

C: Si existe afectación del tarso

El paciente de esta investigación se clasificaría según Achterman y Kalamchi

Tipo IB: ausencia parcial del peroné de entre un tercio y la mitad del hueso

El pronóstico para la función se determina según la gravedad y la posibilidad que tenga de tratamiento quirúrgico en obtener una marcha adecuada. El tratamiento básicamente es correctivo, con amputación total de la extremidad y colocación de prótesis en los casos más graves; osteotomías o alargamiento de la extremidad cuando tiene menor afectación, con el fin de lograr una mejor funcionalidad de la misma.¹²

CONCLUSIONES

La hemimelia es una enfermedad frecuente según es reportada por los diferentes investigadores, es poco frecuente en nuestro medio. El paciente quedó con acortamiento de 2 cm, al cual se indicó calzado con suplemento y prosigue en observación en consulta externa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Catagni MA, Radwan M, Lovisetti L, Guerreschi F, Elmoghazy NA. Limb Lengthening and Deformity Correction by the Ilizarov Technique in Type III Fibular Hemimelia. An Alternative to Amputation. Clin Orthop Relat Res. 2011 Apr;469(4):1175–80.

2. Alaseirli DA, Korompilias AV, Beris AE, Soucacos PN. Residual malformations and leg length discrepancy after treatment of fibular hemimelia. *J Orthop Surg Res.* 2011 Sep 27;6:51.
3. Woo Kim H, Wan Park H. The Pediatric Leg and the Knee. En: Weinstein SL, Buckwalter JA, Editors. *Turek's Orthopaedics: Principles and Their Application.* 6th ed. España: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 576-86.
4. García Gutiérrez GN, Calderón Govantes A, Santillán Hernández Y, Zaragoza Arévalo RG. Hemimelia peronea. Revisión de la bibliografía a propósito de un caso. *Rev Esp Méd-Quir.* 2009;14(3):141-4.
5. Eberhardt O, Langendörfer M, Fernandez FF, Wirth T. [Clubfoot associated with tibial and fibular hemimelia]. *Z Orthop Unfall.* 2012 Oct;150(5):525-32.
6. Beaty JH, Canele ST. *Campbell's Operative Orthopaedics [CD- ROM].* 11th ed. España: Mosby, An Imprint of Elsevier; 2007.
7. Hefti F. *Pediatric Orthopedics in Practice.* Berlin: Springer-Verlag; 2007.
8. Huda S, Sangster G, Pramanik A, Sankararaman S, Tice H, Ibrahim H. Hemimelia and absence of the peroneal artery. *J Perinatol.* 2014 Feb;34(2):156-8.
9. Samuel Sánchez C, Ximena Ortega B, Alejandro Baar A, Susana Lillo S, Alejandro De la Maza B, Karla Moenne B, et al. Asimetría de extremidades inferiores: Evaluación por imágenes en la edad pediátrica. *Rev Chil Rad.* 2013;19(4):177-86.
10. Beaty HJ. Malformaciones congénitas de la extremidad inferior. En: Terry Canale S, editor. *Campbell Cirugía Ortopédica S.* Vol 2. 10 ed. España: Elsevier; 2007. p. 1028-35.
11. Rodríguez-Ramírez A, Thacker MM, Becerra LC, Riddle EC, Mackenzie WG. Limb length discrepancy and congenital limb anomalies in fibular hemimelia. *J Pediatr Orthop B.* 2010 Sep;19(5):436-40.
12. Changulani M, Ali F, Mulgrew E, Day JB, Zenios M. Outcome of limb lengthening in fibular hemimelia and a functional foot. *J Child Orthop.* 2010 Dec;4(6):519-24.

Recibido: 24 de abril de 2014

Aprobado: 30 de junio de 2014

Dr. Eugenio Isidro Rodríguez Rodríguez. Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Máster en Niños Discapacitados. Profesor Auxiliar y Consultante. Hospital Pediátrico Universitario Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba