

Duplicación del peroné, fémur corto congénito, luxación atípica de la cadera y polidactilia central del pie ipsilateral: reporte de caso

Dr. Pablo Rosselli C.*, Dr. Rolando Espitia C.**

* Ortopedista infantil, Pontificia Universidad Javeriana.

Docente y ortopedista, Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt y Fundación Santafé de Bogotá, Bogotá, Colombia.

** Ortopedista, Universidad El Bosque. Fellow de cirugía de rodilla, Fundación Santafé de Bogotá, Bogotá, Colombia.

Correspondencia:

Dr. Rolando Espitia C.

Av. 9 No. 116-20 (603), Asociación Médica de los Andes, Bogotá, Colombia.

Tel. (571) 2150210, Cel. 3153340587

rolandoec@hotmail.com

Fecha de recepción: 13 de octubre de 2010

Fecha de aprobación: 26 de enero de 2011

Resumen

El compromiso de varios segmentos de la extremidad es un hallazgo frecuente en los pacientes afectados por deficiencias de las extremidades inferiores. Se describe un caso inédito de un niño de dos años con una inusual combinación de deformidades en su extremidad inferior izquierda: duplicación del peroné, fémur corto congénito, luxación atípica de la cadera y polidactilia central.

Palabras clave: deformidades congénitas del pie, anomalías múltiples, luxación congénita de la cadera, polidactilia.

[*Rev Col Or Tra* 2011; 25(2): 255-58]

Abstract

Patients with congenital lower limb deficiencies frequently have compromise of all the segments of the affected extremity. We describe an unusual combination in a two year old boy with duplication of the fibula, congenital short femur, atypical dislocation of the hip, and central polydactyly of the foot.

Key words: Foot deformities, congenital, abnormalities, multiple, hip dislocation, polydactyly.

[*Rev Col Or Tra* 2011; 25(2): 255-58]

Introducción

Aunque se desconoce la incidencia de las deficiencias congénitas de las extremidades en nuestro país, se sabe que es de 1 por 4264 en Canadá y de 5 por 10 000 en Australia (1). Por otro lado, las polidactilias del pie tienen una incidencia aproximada de 1 por cada 1000 nacidos (2); el 6 % de las polidactilias son centrales, es decir, que están afectados los dedos intermedios (1). Aún más rara es la duplicación del peroné —una rara forma de agenesia de la tibia de incidencia

desconocida— y la asociación de esta con fémur corto congénito, polidactilia central y luxación atípica de la cadera.

Reporte de caso

Se presenta el caso de un niño de 2 años, natural y procedente de Bogotá, que consultó por deformidades en su miembro inferior izquierdo, que le impedían adoptar la posición bípeda obligándolo a arrastrarse para sus desplazamientos.

El embarazo no fue controlado y el parto fue normal. No hay antecedentes familiares de malformaciones congénitas, de consumo de medicamentos durante el embarazo ni de consanguinidad.

Al examen físico se encontró acortamiento de la extremidad izquierda a expensas del fémur y de la tibia (figura 1). La movilidad de la cadera era normal, no dolorosa, con deformidad en abducción y rotación externa. Había inestabilidad anteroposterior de la rodilla, con arcos de movimiento de 140 a 100 grados con ausencia de extensión activa y pasiva por mecanismo extensor no funcional. No se palpaba la rótula y había una marcada retracción de los músculos isquiotibiales.



Figura 1. Aspecto clínico de la extremidad comprometida.

El pie presentaba deformidad equina rígida del tobillo con luxación tibioastragalina posterior con marcada retracción del tendón de Aquiles; no había movilidad del tobillo, retropié ni antepié y llamaba la atención una marcada atrofia de la grasa plantar y una polidactilia central de siete artejos (figura 2).

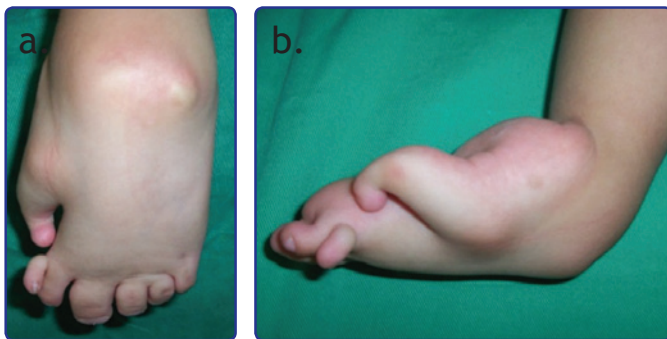


Figura 2 a, b. Polidactilia central y deformidad equina del tobillo.

La radiografía evidenció luxación de la cadera izquierda acompañada de displasia del acetábulo (luxación atípica de la cadera) (2) y ausencia del núcleo de osificación secundario del extremo proximal del fémur (figura 3).

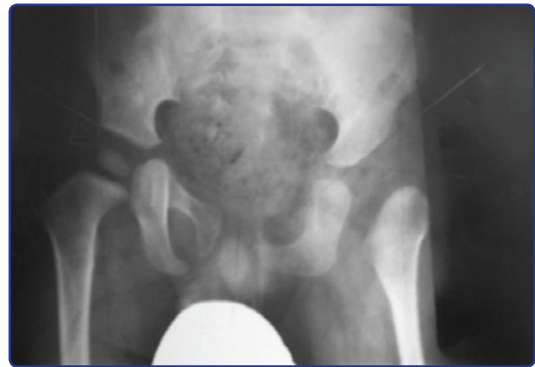


Figura 3. Luxación atípica de la cadera izquierda con hipoplasia femoral.

El fémur era corto y con hipoplasia de los cóndilos y del surco intercondíleo. Había duplicación del peroné con ausencia de la tibia y luxación posterior del tobillo (figura 4).



Figura 4. Duplicación del peroné con ausencia de la tibia y luxación posterior del tobillo.

En vista de que se trataba de una extremidad disfuncional con un defecto mecánico de la cadera más acortamiento, inestabilidad y ausencia de extensión de la rodilla, además de un tobillo inestable y un pie inmóvil y deforme, se decidió — luego de una junta médica— hacer una cirugía reconstructiva de la cadera y una desarticulación de la rodilla.

Se encontró una cadera izquierda luxada con aumento de la anteversión femoral, una cabeza con hipoplasia y displasia del acetábulo. Se hizo reducción abierta y osteotomía de Pemberton (2) confirmando la reducción y estabilidad con artrografía (figura 5).



Figura 5. Reducción abierta y osteotomía de Pemberton en la cadera izquierda.

En la rodilla no existía mecanismo extensor y había una hipoplasia del extremo distal del fémur con un surco intercondíleo hipoplásico y presencia de dos peronés. Existía una estructura ligamentaria intraarticular que no se extendía distalmente a la inserción ósea y había un tejido blando entre las dos epífisis superiores de las dos fíbulas (figura 6).

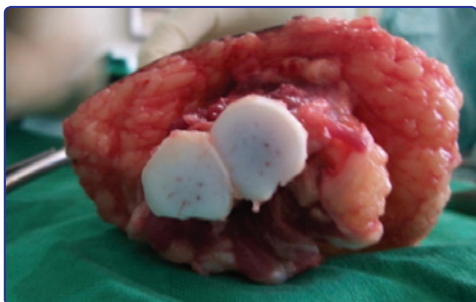


Figura 6. Duplicación del peroné izquierdo.

Se desarticuló la rodilla y se inmovilizó con una espica de yeso pelvopédica por seis semanas. El resultado posoperatorio fue bueno y, al ser retirada la espica, se inició la adaptación a la prótesis. El niño se incorporó rápidamente a sus actividades escolares y lúdicas y se recuperó de una cojera por insuficiencia del glúteo medio con la ayuda de fisioterapia (figura 7).



Figura 7. Adaptación protésica posterior a la desarticulación de la rodilla.

Discusión

El compromiso de varios segmentos de la extremidad es un hallazgo frecuente en las deficiencias congénitas de las extremidades inferiores (1, 3). Tal es el caso de las hemimelias del peroné en las que el acortamiento de la extremidad afectada (4, 5, 6), además de la discrepancia en la longitud de las extremidades, suele acompañarse de ausencia de los radios externos del pie (4, 7, 8, 9, 10, 11), fusiones tarsianas, genu valgo, ausencia del ligamento cruzado anterior, retroversión femoral y fémur corto congénito (3, 6, 12). Asimismo, las deficiencias focales proximales del fémur se acompañan de luxación o displasia de la cadera (3) y las hemimelias de la tibia (4, 5, 6), de polidactilias. Estas últimas suelen ser de

la variedad preaxial y no central y de siete dígitos como en el caso presentado. La combinación de las deformidades expuestas, como ya se dijo, representa un caso inédito que, por la magnitud del compromiso anatómico, afecta de manera grave la función de la extremidad. Coincidimos con Karchinov y Verghese (12, 13), quienes presentan casos de duplicación del peroné y sugieren que el objetivo del tratamiento debe centrarse en la estabilización de la rodilla y el tobillo y, de no ser posible, la alternativa es la desarticulación, como en el caso que reportamos.

En este paciente no existía la posibilidad de hacer procedimientos reconstructivos en la rodilla, el tobillo o el pie debido al grave compromiso anatómico de la extremidad. La desarticulación de la rodilla y la adaptación a una prótesis era la única opción para lograr que el niño con esta compleja deformidad caminara. Idealmente, estas intervenciones deben hacerse antes del año de edad cuando los niños se ponen de pie. Es en este momento cuando la adaptación psicológica y funcional a una prótesis es óptima.

Referencias bibliográficas

- Morrissey R, Weinstein S. Lovell and Winters pediatric orthopedics. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2001. p. 1217.
- Rosselli P, Duplat JL, Uribe IC, Turriago C. Ortopedia infantil. Bogotá: Editorial Médica Panamericana; 2005. p. 241, 251.
- Igou RA Jr, Kruger LM. Fibula dimelia in association with ipsilateral proximal focal femoral deficiency, tibial deficiency, and polydactyly. A case report. *Clin Orthop* 1990; (258): 237-41.
- Vargas FR, Pontes RL, Llerena Júnior JC, de Almeida JC. Absent tibiae--polydactyly--triphangeal thumbs with fibular dimelia: variable expression of the Werner (McKusick 188770) syndrome? *Am J Med Genet* 1995; 55(3): 261-4.
- Kumar A, Kruger LM. Fibular dimelia with deficiency of the tibia. *J Pediatr Orthop* 1993; 13(2): 203-9.
- Lewin SO, Opitz JM. Fibular hypoplasia: review and documentation of the fibular developmental field. *Am J Med Genet Suppl* 1986; 2: 215-38.
- Sandrow RE, Sullivan PD, Steel HH. Hereditary ulnar and fibular dimelia with peculiar facies. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1970; 52(2): 367-70.
- Ganey TM, Carey TP, O'Neal ML, Ogden JA. Morphologic and radiographic characterization of fibular dimelia. *J Pediatr Orthop B* 2000; 9(4): 293-305.
- Rivera RE, Hootnick DR, Gingold AR, Levinsohn EM, Kruger LM, Packard DS Jr. Anatomy of a duplicated human foot from a limb with fibular dimelia. *Teratology* 1999; 60(5): 272-82.
- Bayram H, Herdem M, Temoçin AK. Fibular dimelia and mirror foot without associated anomalies. *Clin Genet* 1996; 49(6): 311-3.
- Hersh JH, De la Cruz TV, Pietrantonio M, von Drasek-Ascher G, Turnquest MA, Yacoub OA, Joyce MR. Mirror image duplication of the hands and feet: report of a sporadic case with multiple congenital anomalies. *Am J Med Genet* 1995; 59(3): 341-5.
- Karchinov K. Congenital diplopodia with hypoplasia or aplasia of the tibia: a report of six cases. *J Bone Joint Surg* 1973; 55-B: 604-11.
- Verghese R, Shah H, Rebello G, Joseph B. Pre-axial mirror polydactyly associated with tibial deficiency: a study of the patterns of skeletal anomalies of the foot and leg. *J Child Orthop* 2007; 1: 49-54.