

Hemimelia de tibia con luxación congénita de la rodilla y cadera más pie equinovaro asociados. Reconstrucción con osteomía y traslación del Peroné. A propósito de un caso

Hemimelia of the tibia associated with congenital dislocation of hip and knee, and clubfoot. Reconstruction with osteotomy and translation of the fibula. About a case

Pablo Romero-Larrauri ¹, Carlos Subauste-Gildeimester ¹

RESUMEN

Se atendió a una recién nacida con hemimelia de tibia derecha que presentaba del mismo lado, luxación de cadera, luxación de rodilla y pie equinovaro. No se encontró en la literatura publicada otro paciente igual. Clasificamos la hemimelia como tipo IV A, según clasificación de Paley. La luxación de rodilla y cadera fueron resueltas con cirugía, ya que el tratamiento conservador fracasó y para reconstruir el tobillo se descendió el pie con fijador de Ilizarov, se realizó una fusión peronea talar y se osteotomizó el peroné al nivel del inicio de la diáfisis tibial, se trasladó el peroné bajo la tibia y se estabilizó todo con un clavo endomedular. El resultado fue satisfactorio. El pie está plantigrado y la cadera y la rodilla tienen rango de movilidad normal. La discrepancia será corregida con el alargamiento de la tibia más adelante según el plan de vida realizado. Pensamos que la realineación del pie bajo el peroné y la traslación de este con la tibia es una excelente opción en el tratamiento de la hemimelia con defecto distal de la tibia. La baja incidencia de esta patología y la alta variabilidad de presentaciones representan una dificultad para estandarizar un plan quirúrgico y para cada paciente debe hacerse un análisis y plan individualizado.

Palabras clave: hemimelia de tibia, ilizarov, luxación congénita de rodilla, luxación congénita de cadera.

ABSTRACT

A newborn was treated with right tibial hemimelia who presented hip dislocation, knee dislocation and clubfoot on the same side. No other similar patient was found in the published literature. We classified the hemimelia as type IV A, according to Paley's classification. The knee and hip dislocation were resolved with surgery since conservative treatment failed and to reconstruct the ankle, the foot was lowered with an Ilizarov fixator, a talar fibular fusion was performed and the fibula was osteotomized at the level of the beginning of the tibial diaphysis, the fibula was moved under the tibia and everything was stabilized with an intramedullary nail. The result was satisfactory. The foot is plantigrade and the hip and knee have normal range of motion. The discrepancy will be corrected with tibial lengthening later according to the life plan made. We believe that realignment of the foot under the fibula and translation of the fibula with the tibia is an excellent option for the treatment of hemimelia with distal tibial defect. The low incidence of this pathology and the high variability of presentations make it difficult to standardize a surgical plan and an individualized analysis and plan must be made for each patient.

Keywords: hemimelia of the tibia, ilizarov, congenital knee dislocation, congenital hip dislocation.

¹ Médico Traumatólogo de la Clínica Internacional, Lima - Perú.

Citar como: Romero-Larrauri P, Subauste-Gildeimester C. Hemimelia de Tibia con luxación congénita de la rodilla y cadera más pie equinovaro asociados. Reconstrucción con osteomía y traslación del Peroné. A propósito de un caso Interciencia méd. 2025;15(1): 55-61. DOI: <https://doi.org/10.56838/icmed.v15i1.245>

Aceptado: 17/01/2025



Esta obra está bajo una licencia internacional Creative Commons Atribución 4.0

Introducción

La hemimelia de tibia es una patología de presentación poco frecuente. Se reporta 1:1.000.000 de nacidos vivos.¹ Puede estar asociado a síndromes genéticos. En 1861 Billroth describe en un reporte de caso, por primera vez la hemimelia tibial. Puede hacerse diagnóstico ecográfico prenatal desde la semana 16 de gestación.² Se ha reportado la transmisión de padres a hijos,^{3,4,5,6} también se ha relacionado con transmisión autosómica dominante⁷ y hay artículos que la describen con transmisión autosómica recesiva.⁸ También se encontró hemimelia de tibia asociada a múltiples síndromes: Síndrome hemimelia-polisindactilia-pulgar trifalángico,⁹ al

síndrome Langer-Giedion,¹⁰ síndrome CHARGE¹¹ y otros síndromes más.

Puede ser uni o bilateral. Se reporta 30% bilateralidad.¹² El lado más frecuentemente afectado es el derecho sin causa conocida.¹³ A la hemimelia de tibia se le pueden conseguir otros defectos relacionados: fémur corto congénito, ausencia de patela y del mecanismo extensor, contractura en flexión de rodilla o en hiperextensión, ausencia de ligamentos cruzados, polisindactilia, pie equinovaro, pie en espejo, luxación de cadera, pie y/o mano hendida y hemivértebras.¹³⁻¹⁹

Caso Clínico

Se trata de paciente femenina, que se atendió desde el nacimiento. Nació por cesárea programada. A pesar de los controles ecográficos prenatales no se habían realizado un diagnóstico intraútero. Al examen físico a las 24 horas de nacida, presentaba hiperextensión de rodilla derecha con imposibilidad para la flexión a -10° , también tenía pie equinovaro y discrepancia por acortamiento del miembro inferior derecho.

Se realizó una ecografía de cadera, rodilla y Rx de la pierna. Se evidenció luxación completa femorotibial, luxación congénita de la cadera y ausencia de la tibia distal desde la unión del $\frac{1}{3}$ medio con distal hasta la articulación del tobillo. (**Figura 1** y **Figura 2**)



Figura 1. Rx que muestra la ausencia de tibia distal (flecha roja) y la luxación de rodilla (flecha amarilla)

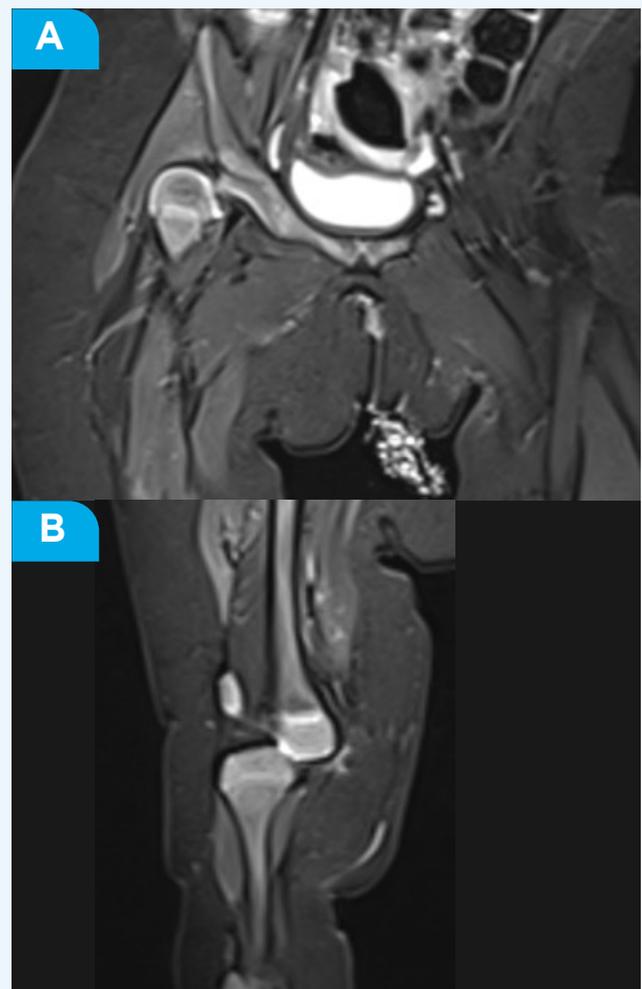


Figura 2. A. RMN evidenciando luxación de cadera y rodilla B. RMN evidenciando luxación de rodilla

Clasificamos la hemimelia usando la clasificación propuesta por el doctor Paley, como una hemimelia tipo IV A.20 (Figura 3)

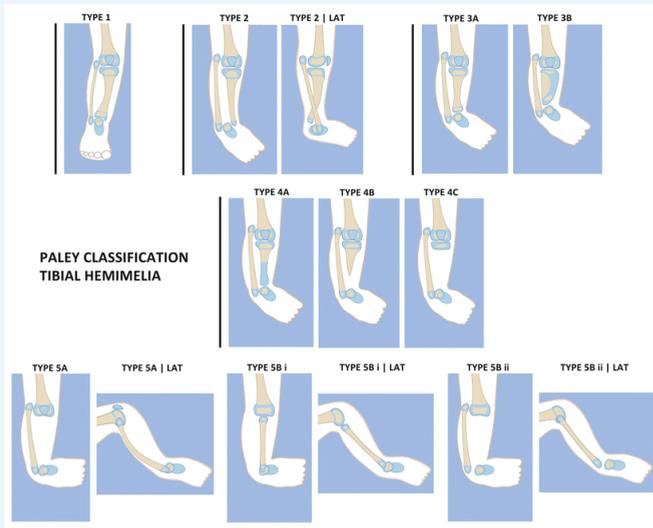


Figura 3. Clasificación de las hemimelias propuesta por Dr. Paley

En el consultorio, en reunión con los padres, se decidió iniciar tratamiento con yesos para corregir la luxación de rodilla y el pie equinovaro, pero luego de 3 intentos no logramos reducir la luxación de rodilla y la hiperextensión se mantenían igual que al momento del nacimiento. El pie equinovaro rígido tampoco se modificó con las manipulaciones y enyesados seriados. En el sexto mes de vida, se realizó una reducción cruenta de rodilla, con abordaje anterior, se hizo un alargamiento V-Y del tendón cuadriceps, con capsulotomía anterior y exploración de la rodilla, se evidenció la ausencia del ligamento cruzado anterior. La reducción femorotibial se logró al 100%. Se mantuvo con un yeso muslo pedio en flexión de 70° durante 4 semanas y luego de eso se inició un programa de recuperación del rango articular y activación del cuádriceps. En el mismo acto quirúrgico se intentó hacer una reducción cerrada de la cadera, pero fue infructuoso. (Figura 4)

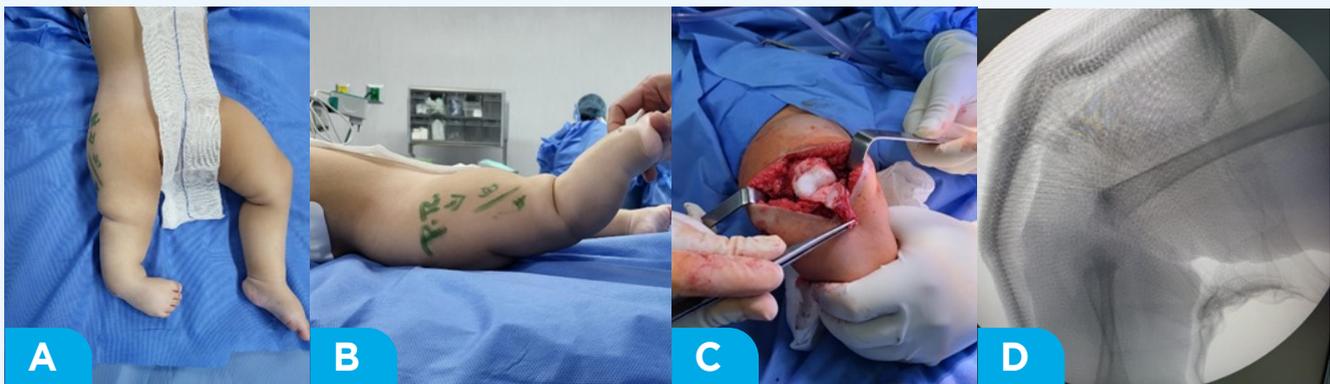


Figura 4. A. Cirugía de luxación de rodilla, B. Muestra el recurvatum severo, la reducción abierta y la ausencia de LCA, C. Reducción de la luxación y D. Inmovilización con 90° de flexión.

En el mes 14 se llevó nuevamente al quirófano y se ejecutó una reducción abierta de la cadera ipsilateral, se encontró un severo estrechamiento en “reloj de arena” de la cápsula y abundante grasa hipertrófica en el fondo del acetábulo. Se llevó a cabo un alargamiento del psoas iliaco, capsulotomía en “T”, exéresis de la grasa que ocupaba el fondo del acetábulo, se cortó el ligamento transverso y luego de un retensado con imbricamiento de la cápsula se hizo una osteotomía pélvica de Salter o “innominada”. Se probó la estabilidad en todos los planos y luego se dejó con un yeso en espiga por 12 semanas. (Figura 5)

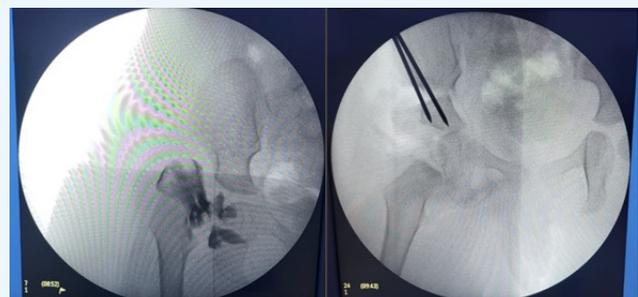


Figura 5. A. Artrografía de cadera que evidencia estrechamiento de la cápsula y luxación de cadera. B. Rx postoperatorio con la cadera reducida

A los 23 meses de edad, se colocó un fijador circular tipo Ilizarov para descender el pie y llevarlo a nivel del peroné. También se hizo un arresto de peroné con un AK de 1.2 mm doblado en los extremos para frenar el crecimiento de manera temporal y permitir que se igualara a la tibia. Durante el descenso progresivo del pie, el peroné cuyo

extremo proximal se encontraba a nivel del cóndilo lateral, descendió hasta ubicarse en la zona habitual de la articulación tibioperonea proximal. Al fijador se le agregó una extensión a la cual se le adaptó un apoyo antiresbalante para que la paciente pudiese caminar.²⁰ (Figura 6)

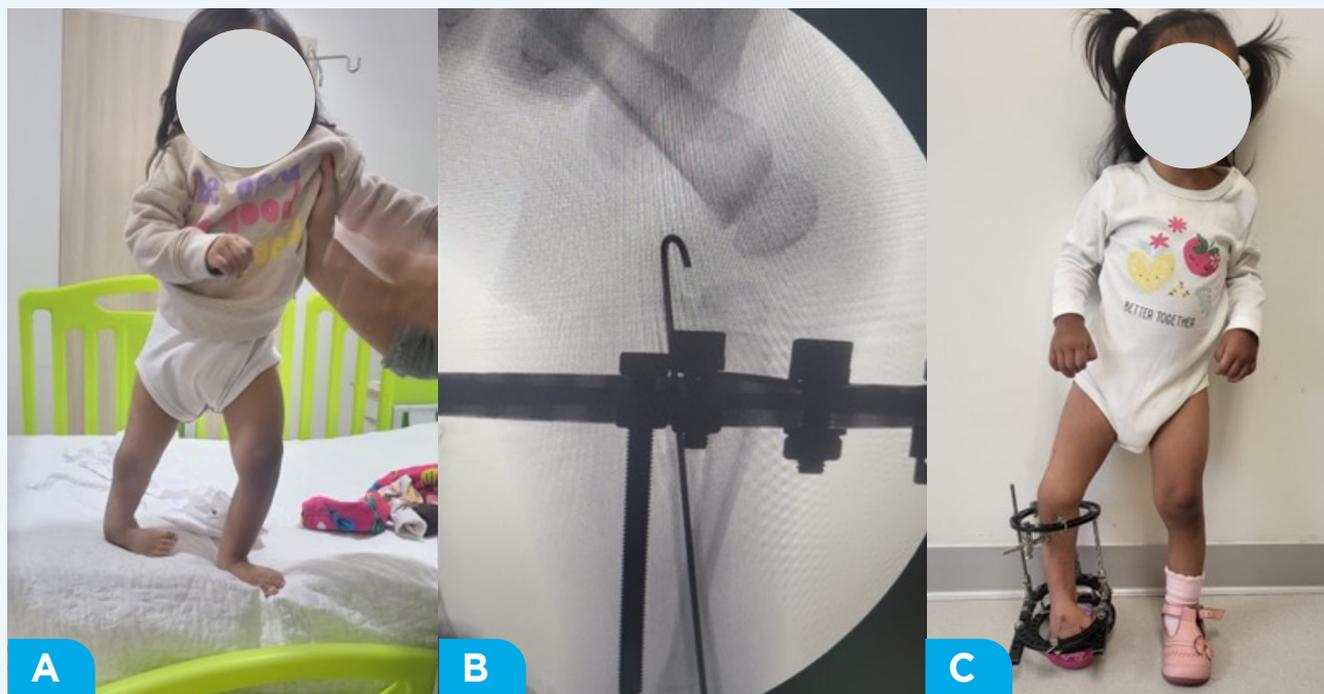


Figura 6. A. La paciente bipedestación con la cadera y rodilla corregidos y el pie equinovaro. B El transoperatorio del arresto del peroné y colocación del fijador externo. C El postoperatorio, bipedestación con el fijador.

A los 25 meses de edad, en el quirófano y manteniendo el fijador circular puesto, con protocolo de aislamiento del fijador para evitar contaminación, se hizo un abordaje anterior en el tercio distal de la pierna y se perforó la zona del Enlage y se colocó BMP2 (ENFUSE, MEDTRONIC), con el objetivo de osificar el Enlage. Se observó durante 4 meses, pero no hubo cambios significativos en la zona de la ausencia de la tibia, con excepción de una pequeña zona osificada de aproximadamente 5 x 5 mm.²⁰

A los 29 meses, fue llevado al quirófano nuevamente. Se retiró el fijador externo y el AK que frenaba el crecimiento del peroné. Se retiró el cartílago hialino del domo astragalino y se hizo un corte transversal

en el maleolo peroneo, distal a la fisis, para hacer una artrodesis del talo con el peroné. Para ello se avanzó un AK desde el calcáneo. Al nivel donde la diáfisis tibial estaba bien osificada se realizó una osteotomía del peroné y se trasladó debajo de la tibia proximal.²⁰ Se pasó el AK para guiar una broca canulada y luego se cambió el sistema por un clavo telescópico de Fassier Duval (PEGAMEDICAL) de 3.2 mm. En la zona de la unión tibioperonea y en la fusión talo/peroné, se colocaron 5 cc de matriz ósea desmineralizada tipo Putti. Se mantuvo con una férula de yeso suropédica por 4 semanas. (Figura 7)

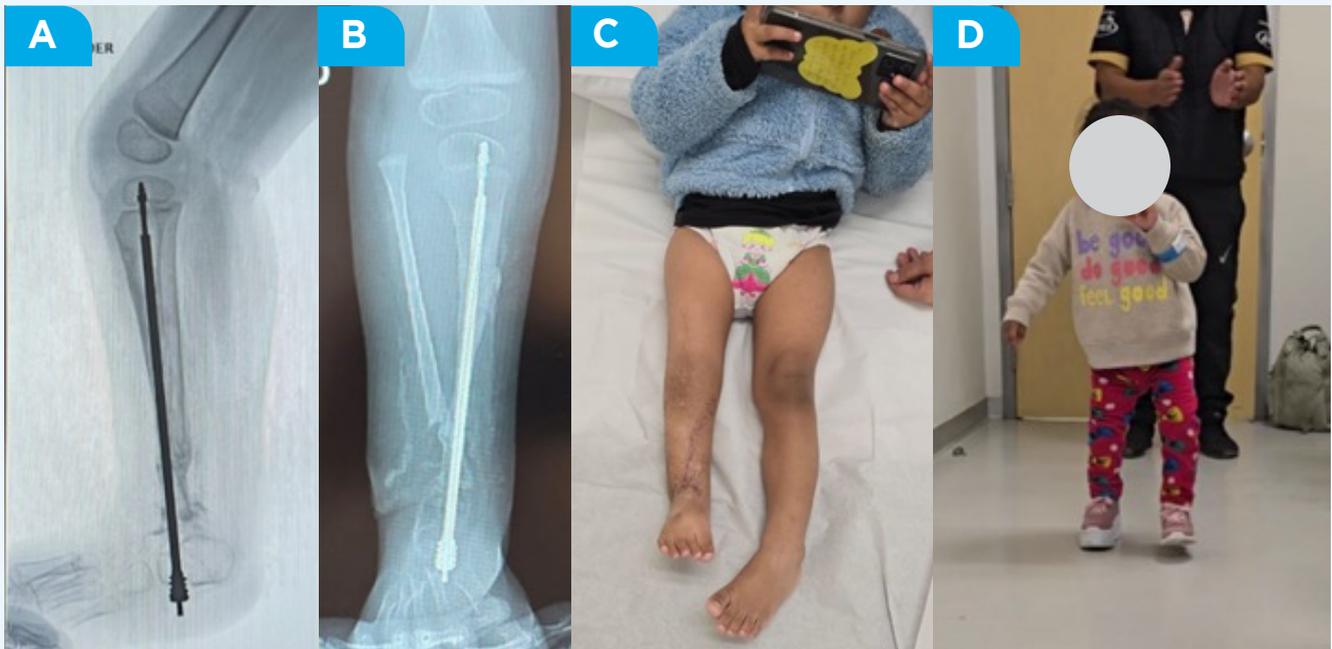


Figura 7. Rx post operatorio del retiro del fijador externo y reconstrucción del tobillo con el peroné distal estabilizado con clavo retrógrado

Luego del retiro de la férula de yeso, inició un plan de terapia física y apoyo de peso completo. Se realizó un control mensual en el consultorio donde pudimos verificar la ganancia de habilidades y la mejora notable de la marcha. Para disminuir la cojera por la discrepancia de las tibias, se indicó un zapato con alza compensadora de 3.5 cm.

En el control de los tres años de edad, la cadera y la rodilla se mantienen reducidas. La rodilla tiene extensión activa completa y flexión a 100°. La cadera mantiene el rango de movilidad completo. La discrepancia de longitud de las piernas están calculadas en 12 cm usando el Multiplayer (aplicación para Android del Instituto Rubins, Baltimore, USA), pero esto podría ser modificado por el crecimiento de la fisis distal del peroné colocado en el extremo ausente de la tibia. **(Figura 8)**



Figura 8. Rx panorámica actual, que evidencia la correcta alineación y discrepancia de 4.7 cms.

Discusión

La hemimelia tibial es una patología infrecuente, que puede estar acompañada de múltiples defectos. La baja presentación de casos hace que los grupos de reportes sean pequeños. No encontramos en la literatura revisada ningún reporte de hemimelia tibial con luxación de cadera y rodilla al mismo tiempo. Es una patología de alta dificultad. En el caso de presentación tipo IV A de Paley, consideramos que la estrategia de descender el pie y luego hacer una fusión talo-peronea y osteotomizar el peroné y trasladarlo bajo la tibia para luego estabilizar todo con un clavo endomedular es la mejor opción terapéutica para conseguir un pie estable y plantígrado y una tibia protegida y lista para un alargamiento al pasar un año desde la reconstrucción.

La gran variedad de presentaciones de la hemimelia y la baja presentación de casos hace difícil proponer un tratamiento universal. Cada caso debe ser analizado en profundidad y amerita un plan de tratamiento único, que persiga un pie plantígrado y estable, las articulaciones del miembro inferior con rango de movilidad aceptable y miembros inferiores igualados en longitud al final del crecimiento.

Financiamiento

El estudio no contó con financiamiento.

Conflictos de interés

Ninguno declarado por los autores.

Correspondencia:

Pablo J Romero Larrauri.
Calle La Emancipación 131, casa 103. Santiago de Surco, Lima - Perú.

E-mail: neurortopedista@gmail.com

Bibliografía

- Brown FW. The brown operation for total hemimelia tibia. In: Aitken GT, editor. Selected lower-limb anomalies. Washington, DC: National Academy of Sciences; 1971. p. 20-8.]
- Ramirez M, Hecht JT, Taylor S, Wilkins I. Tibial hemimelia syndrome: prenatal diagnosis by real-time ultrasound. *Prenat Diagn.* 1994;14(3):167-71
- Billroth T. Ueber einige durch Knochendefecte bedingte Krümmungen des Fusses. *Arch Klin Chir.* 1861;1:252-68.
- Nutt JJ, Smith EE. Total congenital absence of the tibia. *Am J Roentgen.* 1941;46:841
- Jones D, Barnes J, Lloyd-Roberts GC. Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula. Classification and management. *J Bone Joint Surg Br.* 1978;60(1):31-9.
- Aitken GT. Tibial hemimelia. Selected lowerlimb anomalies, surgical & prosthetic management. In: Aitken GT, editor. Symposium held in Washington May 8-9, 1969. National Academy of Sciences: Washington, DC; 1975. p. 1.
- Clark MW. Autosomal dominant inheritance of tibial meromelia. Report of a kindred. *J Bone Joint Surg Am.* 1975;57:262-4. 13.
- Fried K, Goldberg MD, Mundel G, Reif R. Severe lower limb malformation associated with other deformities and death in infancy in two brothers. *J Med Genet.* 1977;14:352-4.
- Werner P. Ueber einen seltenen Fall von Zwergwuchs. *Arch Gynaekol.* 1915;104:278-300.
- Stevens CA, Moore CA. Tibial hemimelia in Langer-Giedion syndrome- possible gene location for tibial hemimelia at 8q. *Am J Med Genet.* 1999;85(4):409-12.
- Prasad C, Quackenbush EJ, Whiteman D, Korf B. Limb anomalies in DiGeorge and CHARGE syndromes. *Am J Med Genet.* 1997;68(2):179-81.
- Aitkin GT, Bose K, Brown FW, et al. Tibial hemimelia. In: Canale ST, editor. Campbell's operative orthopaedics. St Louis, MO: Mosby-Year Book; 1998. p. 937-8. 967-972, 1001-1003.
- Spiegel DA, Loder RT, Crandall RC. Congenital longitudinal deficiency of the tibia. *Int Orthop.* 2003;27(6):338-42. Epub 2003 Jul 16.
- Chinnakkannan S, Das RR, Rughmini K, Ahmed S. A case of bilateral tibial hemimelia type VIIa. *Indian J Hum Genet.* 2013;19(1): 108-10.
- Jose RM, Kamath AK, Vijayaraghavan S, Varghese S, Nair SR, Nandakumar UR. Tibial hemimelia with 'mirror foot'. *Eur J Plast Surg.* 2004;27(1):39-41.
- Yetkin H, Cila E, Bilgin Guzel V, Kanatli U. Femoral bifurcation associated with tibial hemimelia. *Orthopedics.* 2001;24:389.
- Orimolade EA, Ikem IC, Oginni LM, Odunsi AO. Femoral bifurcation with ipsilateral tibia hemimelia: early outcome of ablation and prosthetic fitting. *Niger J Clin Pract.* 2011;14(4):492-4.
- Fernandez-Palazzi F, Bendahan J, Rivas S. Congenital deficiency of the tibia: a report on 22 cases. *J Pediatr Orthop B.* 1998;7(4): 298-302.
- Salinas-Torres VM, Barajas-Barajas LO, Perez-Garcia N, Perez Garcia G. Bilateral tibial hemimelia type 1 (1a and 1b) with T9 and T10 hemivertebrae: a novel association. *Sao Paulo Med J.* 2013; 131(4):275-8.
- Chong DY, Paley D. Deformity Reconstruction Surgery for Tibial Hemimelia. *Children (Basel).* 2021 May 31;8(6):461. doi: 10.3390/children8060461. PMID: 34072809; PMCID: PMC8229975.