

Hemimelia tibial a propósito de un caso

Opciones de tratamiento quirúrgico

DANIEL MARTÍNEZ MURCIA, CARLOS MIRANDA GOROZARRI, VIRGINIA CASTILLO DEL POZO, GUILLERMO ZABALETA MARTÍNEZ, SONIA UTRILLA HERNANDO

Objetivo

La hemimelia tibial o “displasia congénita de tibia” es una malformación congénita poco frecuente (1/1.000.000) que va del espectro desde la ausencia total a la hipoplasia discreta, fue descrita por primera vez por Otto (1841). Presentar el caso de una niña de 13 meses con malformación congénita con hemimelia tibial derecha, y exponer las nuevas opciones de tratamiento.

Material y metodología

La paciente de 13 meses de edad es derivada para la valoración por malformación congénita en miembro inferior derecho con deformidad e importante acortamiento, pie en equino varo parcialmente rígido con 5 dedos sin alteraciones, aparato extensor competente, sin malformaciones asociadas.

Inicialmente se le solicita estudio radiográfico en el que se aprecia agenesia tibia distal de Jones tipo II y se procede a realizar estudio de RMN para ampliar clasificación explorar opciones de tratamiento.

En el estudio de RMN valora la lesión como Paley tipo IVa (La epífisis tibial proximal, la fisis y la metáfisis están bien formadas, rótula está presente. El movimiento activo y pasivo de la rodilla correcto y el peroné está migrado proximalmente y el pie está en varo severo)

Resultados

Se plantean dos opciones de tratamiento quirúrgico, la primera es la amputación de SYME y la sinostosis tibioperonea proximal como opción clásica de tratamiento quirúrgico definitivo. Esta opción permite un eje de carga mecánico, alineado y uniforme con la adaptación de una prótesis, lo que a su vez permite que el niño inicie su desarrollo de la marcha de forma precoz con unos resultados satisfactorios.

La otra opción si no desean la amputación es la reconstrucción según técnica de Paley, en la que inicialmente se busca corregir la deformidad del pie, fusionando el astrágalo con la epífisis peronea distal y realizar distracción mediante un fijador externo para en un segundo tiempo realizar una transferencia del peroné hasta la tibia diafisaria proximal. Es un procedimiento complejo pero con resultados buenos según lo publicado por su autor. En nuestro caso los padres aún están pendientes de tomar la decisión de tratamiento que desean.

Conclusiones

La hemimelia tibial es una entidad poco frecuente y de difícil manejo, las nuevas clasificaciones nos ayudan a entender cuál es la mejor opción de tratamiento, sabiendo que al margen de las técnicas clásicas también existen opciones complejas de reconstrucción.

Bibliografía

- Paley D. Surgical reconstruction for fibular hemimelia. *J Child Orthop.* 2016 Dec;10(6):557-583. doi: 10.1007/s11832-016-0790-0. Epub 2016 Dec 1. PMID: 27909861; PMCID: PMC5145840.
- Fuller CB, Shannon CE, Paley D. Lengthening Reconstruction Surgery for Fibular Hemimelia: A Review. *Children (Basel).* 2021 Jun 2;8(6):467. doi: 10.3390/children8060467. PMID: 34199455; PMCID: PMC822953
- Kulkarni RM, Arora N, Saxena S, Kulkarni SM, Saini Y, Negandhi R. Use of Paley Classification and SUPERankle Procedure in the Management of Fibular Hemimelia. *J Pediatr Orthop.* 2019 Oct;39(9):e708-e717. doi: 10.1097/BPO.0000000000001012. PMID: 31503232.9.
- Birch JG, Paley D, Herzenberg JE, Morton A, Ward S, Riddle R, Specht S, Cummings D, Tulchin-Francis K. Amputation Versus Staged Reconstruction for Severe Fibular Hemimelia: Assessment of Psychosocial and Quality-of-Life Status and Physical Functioning in Childhood. *JB JS Open Access.* 2019 Apr 5;4(2):e0053. doi: 10.2106/JBJS.OA.18.00053. PMID: 31334463; PMCID: PMC6613853.

