

DISMETRÍAS CONGÉNITAS DE MIEMBROS

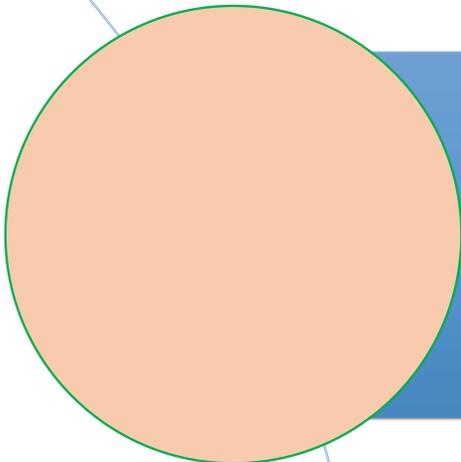
INFERIORES.

CLAVES DIAGNÓSTICAS.

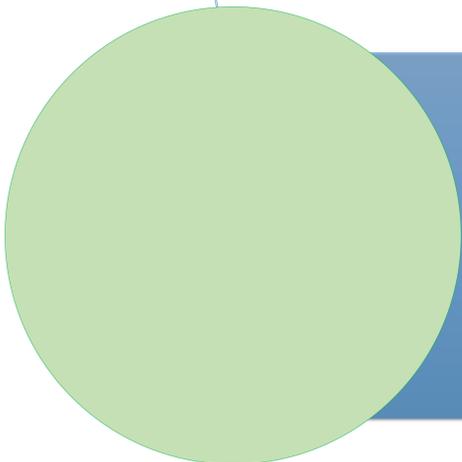
Wilson Magaña Pacheco¹ Yanné Avilés², Victor Marquina³, Beatriz Martinez Lopez⁴,
Helena Trigueros Buil⁵, Lazaro Amor Jimenez⁶, Maria Jose Ballesteros Aparicio⁷,
Maria Garfias Baladron⁸

¹Hospital General Universitario Dr Balmis, Alicante.

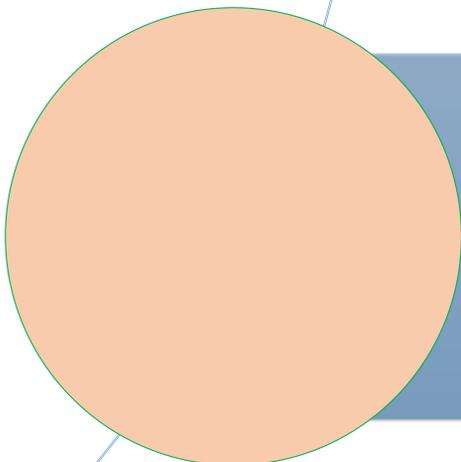
Objetivos:



Conocer la terminología y clasificación de las dismetrías de miembros inferiores de origen congénito.



Aspectos claves de la embriología y patrón de crecimiento de la extremidad inferior.



Reconocer los signos radiológicos de la deficiencia femoral focal y hemimelia peronea.

Introducción:

Se conoce por disimetría de miembros inferiores a la diferencia de longitud de uno o varios segmentos de una extremidad con respecto a la contralateral bien sea por alargamiento o, por lo que es mucho más frecuente por defecto con acortamiento.

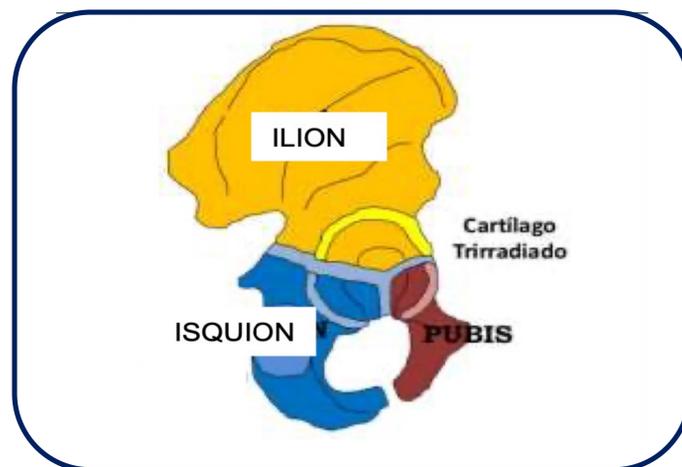
Las disimetrías de miembros inferiores constituyen un espectro de anomalías bastante heterogéneo y son un motivo de consulta frecuente en ortopedia infantil. Normalmente no tienen relevancia clínica las discrepancias mínimas (inferiores a 1cm) mientras que las disimetrías superiores a 1cm pueden repercutir funcional y estéticamente en la marcha.

Las disimetrías de los miembros inferiores son las más comúnmente tratadas, por su repercusión en el raquis lumbar (escoliosis), en la articulación de la cadera, la alteración marcha y la apariencia asimétrica.

→ Las deformidades congénitas de los miembros inferiores no suelen presentarse de manera única, lo común es que aparezcan varios defectos asociados de manera conjunta.

Aspectos claves de la embriología de la cadera y femur.

1. El ilion y el fémur proximal surgen de un cartílago común (cartílago trirradiado).



El desarrollo normal del acetábulo requiere de la formación congruente de la cabeza femoral esférica. Note en las siguientes IMÁGENES y en las RADIOGRAFÍAS el desarrollo del acetábulo y de la aparición de la osificación de la cabeza femoral.



Recién nacida. Note la ausencia de osificación de la cabeza femoral, y aplanamiento del acetábulo.



Paciente de 7 meses, aparición de la osificación de la cabeza femoral y comienza a arquearse el acetábulo.



Paciente de 2 años, note el mayor arqueamiento de los acetábulos y la disminución de la angulación cervico diafisaria.

Aspectos claves de la embriología de los huesos de la pierna y pie.

El origen embriológico de los huesos de la pierna (tibia - peroné) y el pie esta dividido en 3 ejes (Preaxial-central y posaxial).

En la siguiente imagen se ilustra los huesos que se origina en cada uno de los ejes:

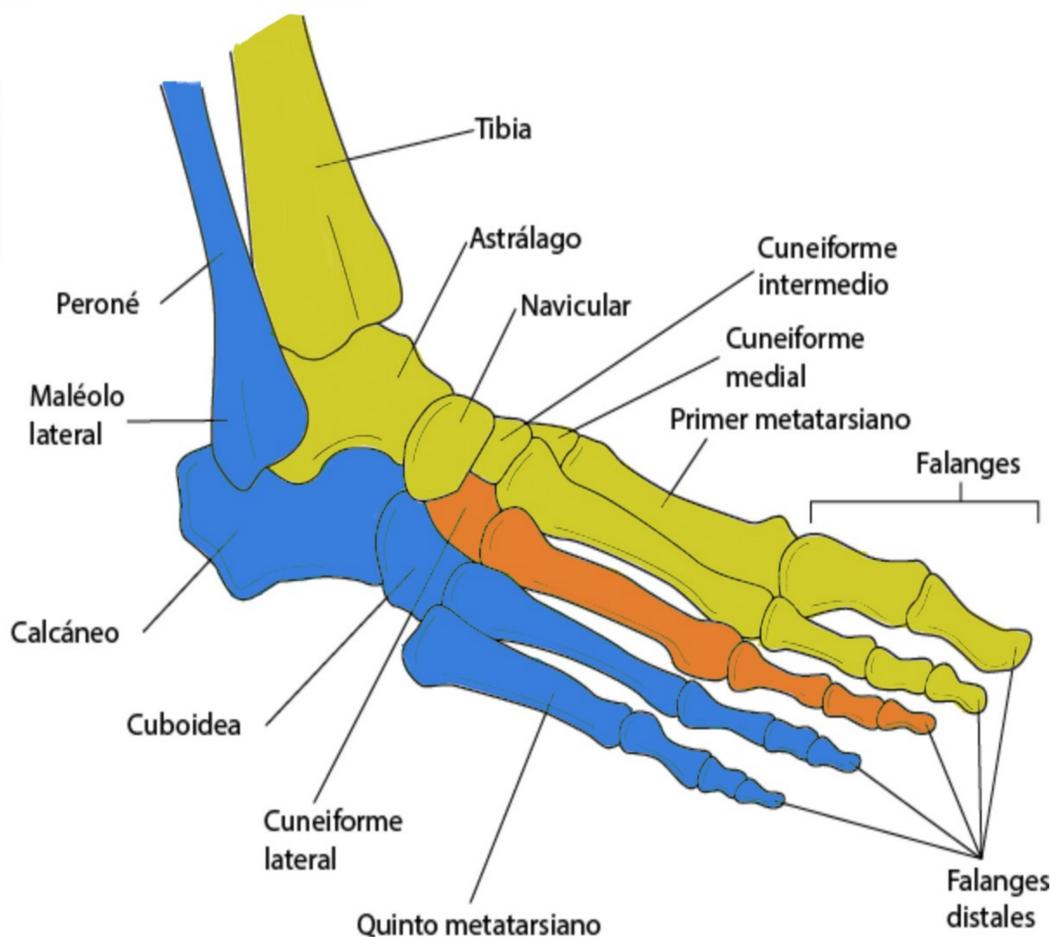
- Los huesos coloreados en color verde se originan del eje preaxial.
- Los huesos coloreados de color naranja se originan del eje postaxial.
- Los huesos del eje central (cuneiforme lateral y 3ºer falange) puede originarse con los huesos del eje anterior o posterior.

Conociendo su origen embriológico se puede inferir parte de los hallazgos encontrados en las diferentes patologías congénitas como por ejemplo la asociación de la Hemimelia peronea y la ausencia del 5º radio.

Eje anterior preaxial

Huesos centrales del pie

Eje posterior postaxial



Patrón de crecimiento de la extremidad.

- En los huesos largos las fisis son las responsables del crecimiento longitudinal

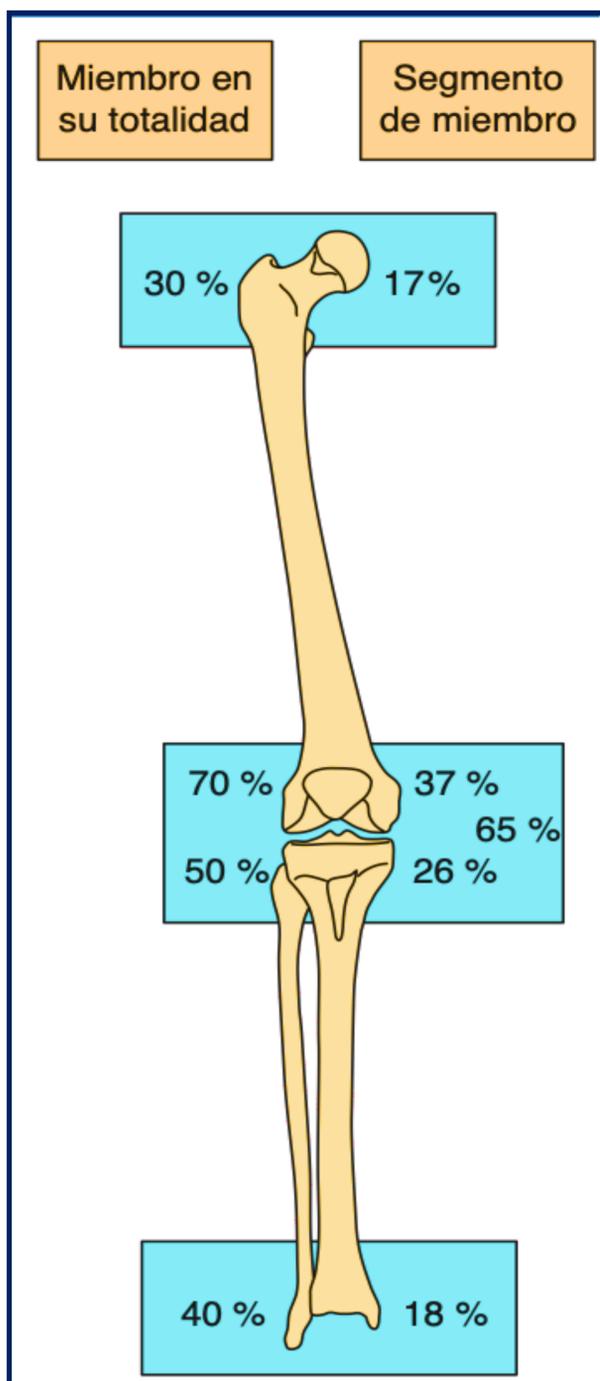


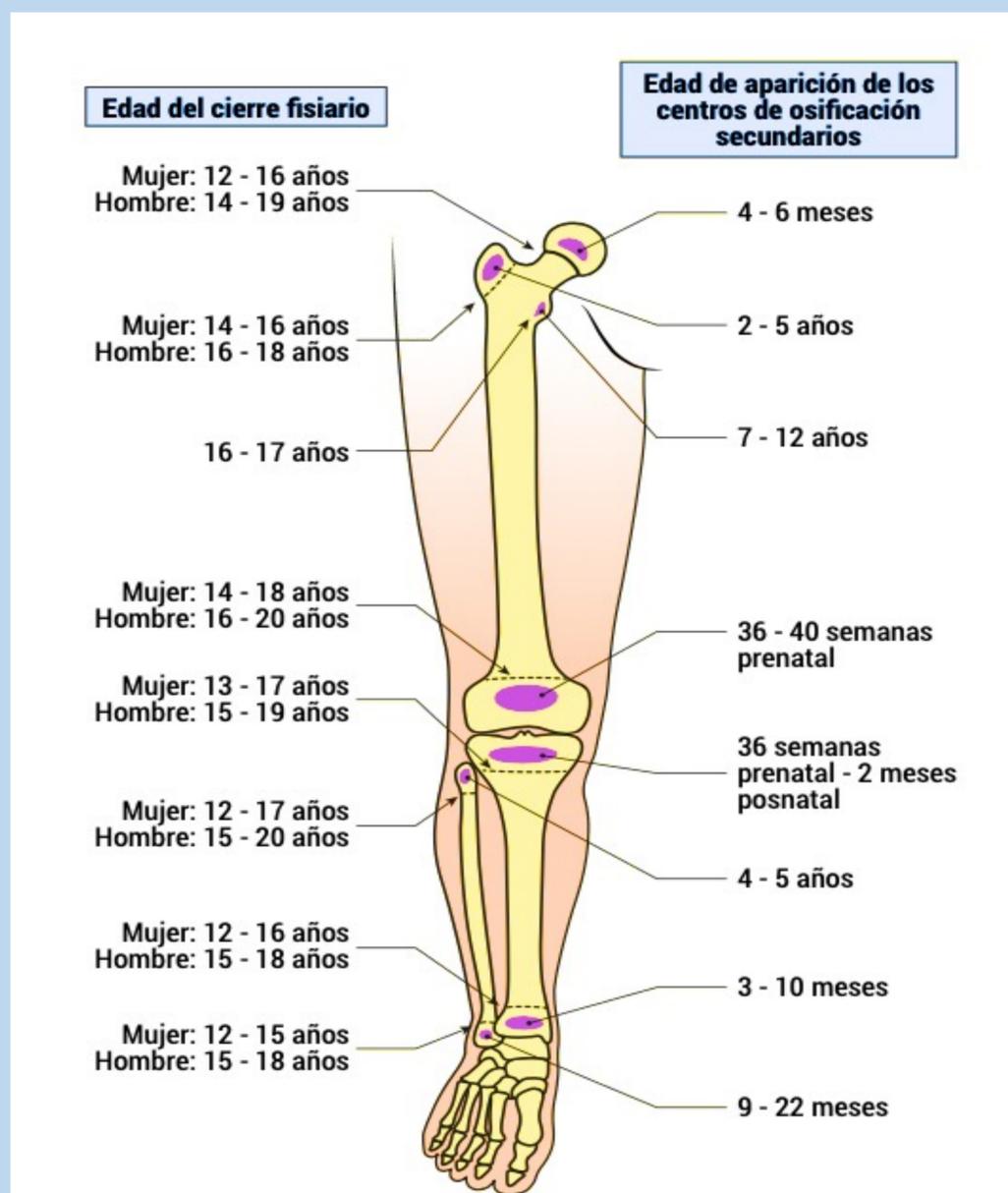
Figura: Contribución de los cartílagos de crecimiento durante el crecimiento de un miembro según Dimeglio

El principal foco de crecimiento de las extremidades inferiores se centra alrededor de la rodilla, ya que entre la fisis distal del fémur y la proximal de la tibia suponen el 65% del crecimiento total del miembro.

La longitud de la extremidad inferior representa el 48% de la talla global final.

En la edad pediátrica es necesario realizar un seguimiento detallado de su curva de crecimiento global y de la segmentaria (fémur y tibia) teniendo en cuenta las diferentes métodos de predicción de crecimiento existentes (**Método Green-Anderson, Método Menalaus-Melbourne, Método Moseley, Método multiplicador de Paley**).

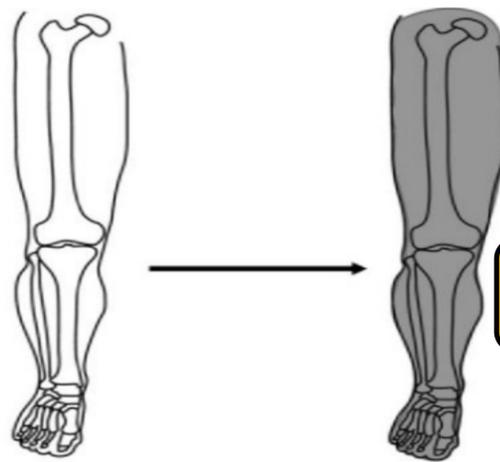
Desde el punto de vista práctico también es muy importante saber identificar la edad de aparición de los centros de osificación secundarios y cierre fisarios en fémur, peroné y tibia.



Esquema de la edad de aparición de los centros de osificación epifisarios y la edad de cierre fisario en hombres y mujeres

Sistema de clasificación de Frantz y O'Rahily para evaluar las deficiencias congénitas de las extremidades.

**La terminología deriva de la raíz griega MELOS que significa miembro.

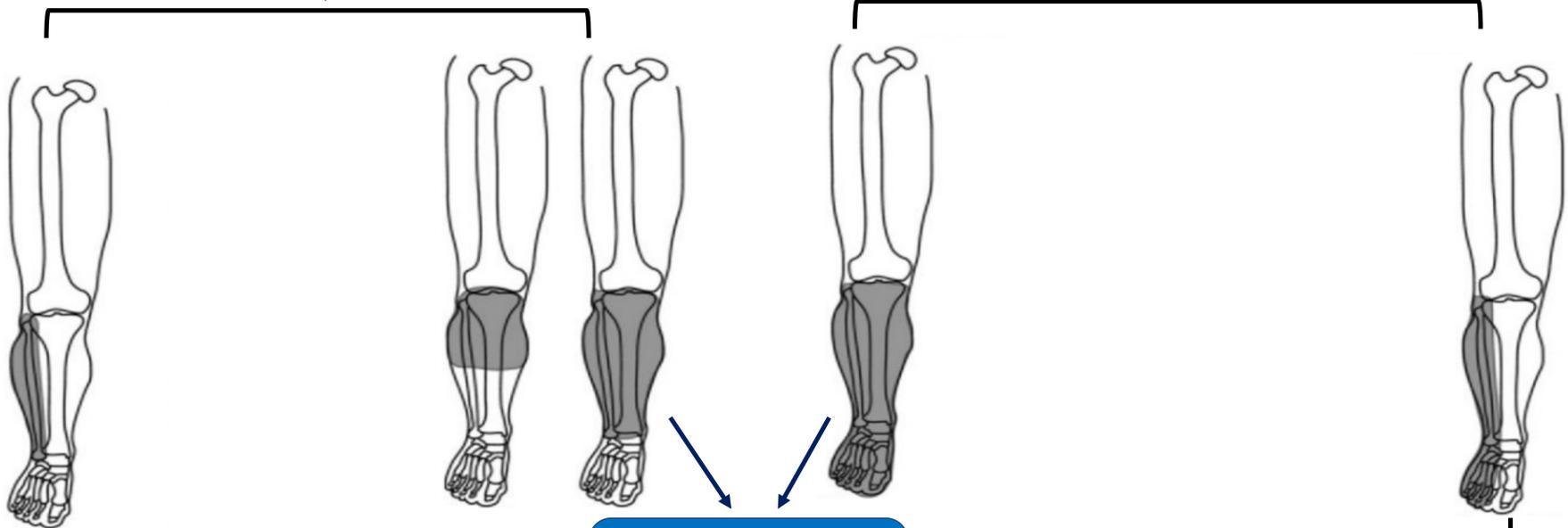


AMELIA
Ausencia completa de la extremidad

HEMIMELIA:
Ausencia parcial de la extremidad en el eje transversal o longitudinal

INTERCALAR:
No afecta al pie

TERMINAL:
Asocia anomalías del pie.

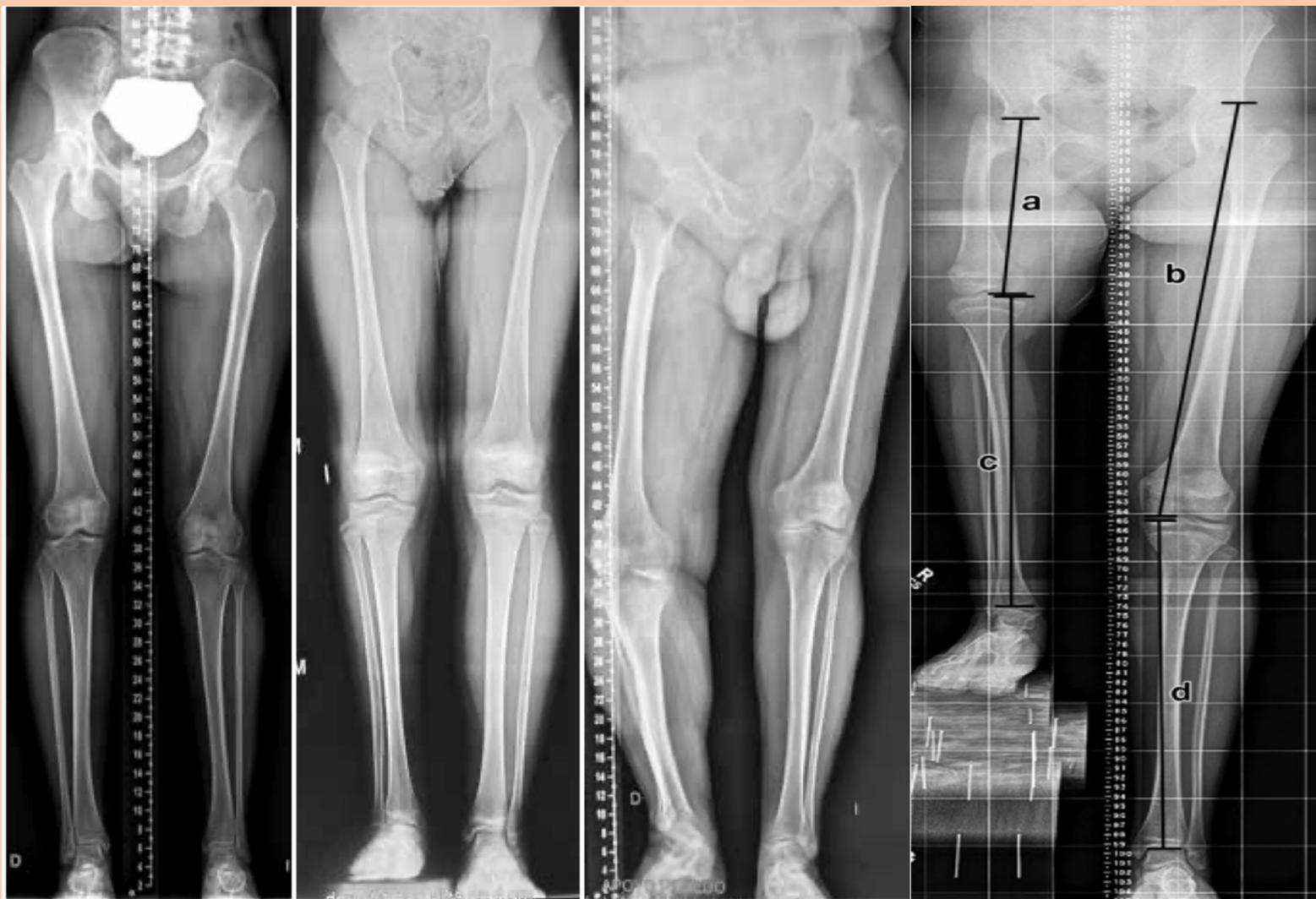


TRANSVERSAL:
afecta a tibia y peroné

PARAXIAL: afecta solo al peroné

Técnica de imagen

- En nuestro medio, la técnica más empleada es la Telemetría.
- Las pruebas de imagen también dan errores, pero son mucho menores en comparación con la medición clínica.



Teleradiografías.

- A. Realización correcta sin alza
- B. Realización con alza.
- C. Realización incorrecta porque la flexión de la rodilla derecha impide una medición adecuada de extremidad.
- D. Medición correcta de las longitudes.

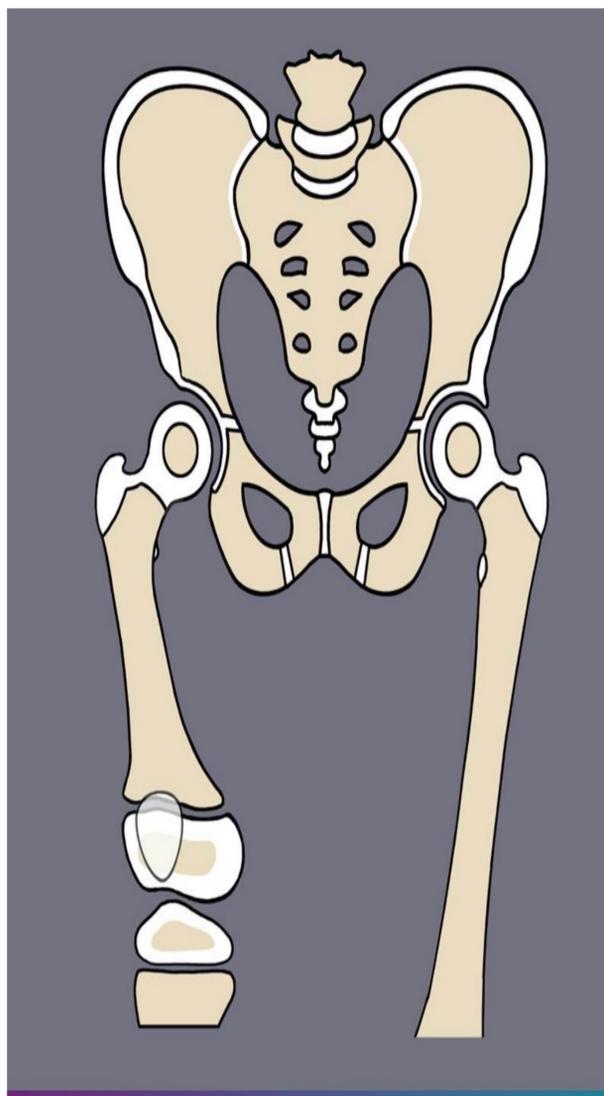
Telemetría correcta:

- Bipedestación con carga simétrica.
- Rotación neutra de las rodillas.
- Postura no forzadas (usar alzas)
- Para disminuir el inconveniente de magnificación se puede usar reglas métricas.

Para evaluar la discrepancia de los miembros inferiores deben de proporcionarse las siguientes medidas :

- **Longitudes femorales bilaterales:** se deben medir desde la cara superior de las cabezas femorales hasta la porción distal de los cóndilos femorales distales.
- **Longitudes tibiales bilaterales:** se mide desde los cóndilos femorales mediales distales hasta el pilón tibial distal.

Deficiencia femoral proximal focal (DFPF).



Es la segunda causa más frecuente de dismetría de miembros inferiores. Comprende un amplio rango malformativo que va desde el acortamiento proximal leve hasta el acortamiento severo con displasia acetabular.

La mayoría de las deficiencias son esporádicas y unilaterales, hasta en un 15% suelen ser bilaterales asociadas a un patrón de herencia autosómica dominante.

Para un correcto desarrollo acetabular se necesita la presencia de una cabeza femoral esférica, de tal manera que ambas estructuras están relacionadas: **cuanto más dismórfica sea la cabeza femoral más displásica será el acetábulo.**

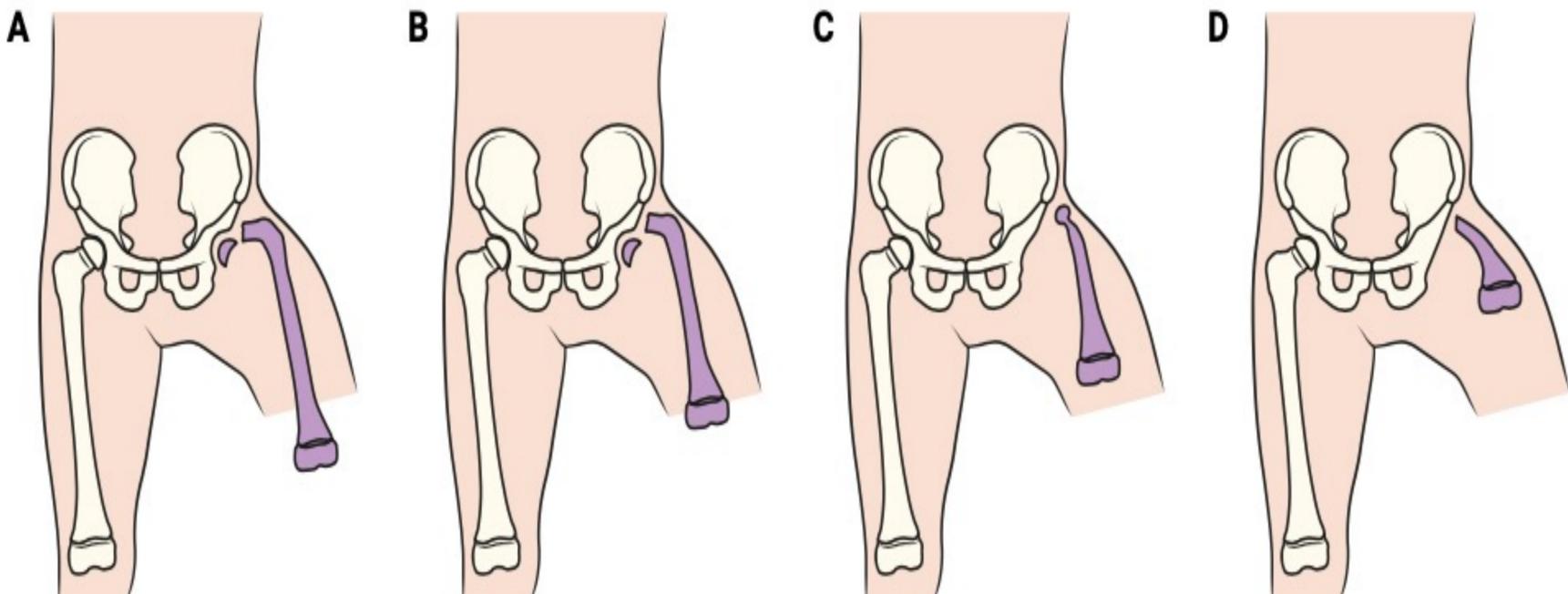
Clasificación

La más utilizada es la de Pappas y Aitken (ver figura), esta última se subdivide en cuatro categorías (A, B, C,D), se basa en las características radiográficas del acetábulo, la cabeza femoral, la diáfisis femoral y la unión entre la cabeza y la diáfisis.

En los tipos C y D los músculos de la cadera afectada suelen estar hipoplásicos o ausentes al compararlos con la contralateral, excepto el sartorio que se hipertrofia de manera compensadora. Esta condición determina una típica deformidad en flexión de la cadera y la rodilla

A y B: Cabeza femoral dentro del acetábulo.

C y D: Cabeza femoral fuera del acetábulo.



Esquema de los cuatro grupos de la clasificación de Aitken de la DFPF. **A y B** imágenes que muestran los grupos mas leves, mantiene la cabeza femoral en el acetábulo. **A)** Imagen que mantiene una mínima continuidad del eje entre la cabeza y el eje diafisario. **B)** Tipo B en que no hay conexión ósea entre la cabeza y el eje diafisario. **C)** en la que no se mantiene la cabeza femoral normoposicionada. **D)** Tipo D en que la cabeza femoral esta ausente.

¿Que debemos evaluar en la radiografía?

Incluye una evaluación detallada de las anomalías que afectan al acetábulo, la cabeza femoral, la longitud femoral, la relación de la articulación de la cadera, la discrepancia en la longitud de las extremidades inferiores y anomalías adicionales de la pelvis, parte inferior de la pierna y el pie.

La evaluación radiográfica de la epífisis de la cabeza femoral y la visualización temprana de los centros de osificación secundaria en radiografías aproximadamente a los 4-6 meses de edad deberían demostrar un tamaño y configuración simétricos en pacientes con desarrollo normal

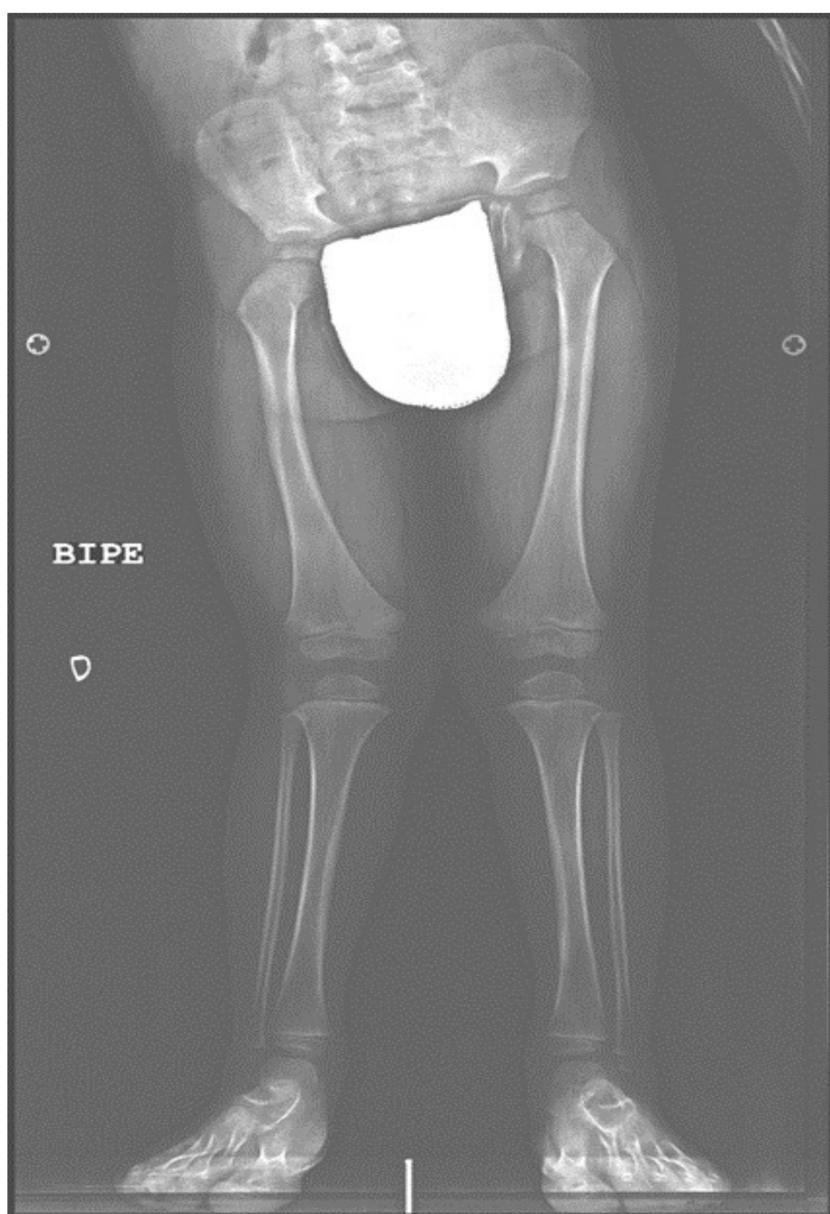


a.

b.

Examen radiográfico normal de la articulación de la cadera en una niña recién nacida (a), una niña de 7 meses (b). Las cabezas femorales aparecen en las radiografías alrededor de los 4 a 6 meses de edad y deben ser simétricas bilateralmente.

Espectro de hallazgos radiológicos



Niño de 3 años con DFPF, tipo A de Aitken.

Acortamiento del femur derecho.

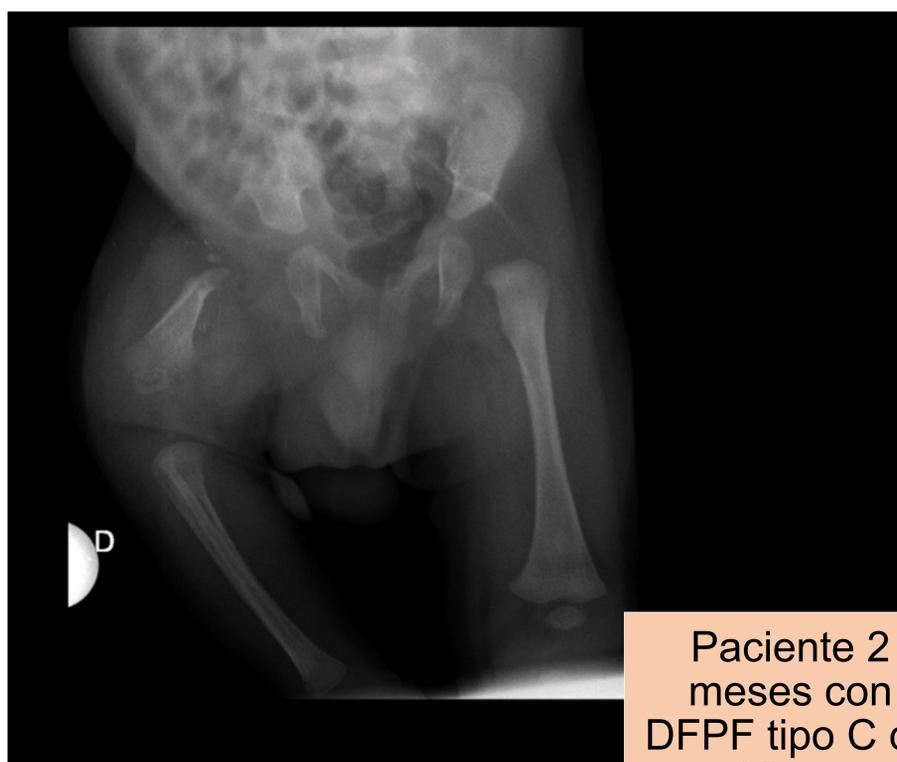
Aplanamiento del acetábulo .

Pérdida de esfericidad de la cabeza femoral derecha.

Pseudoartrosis subtrocantérica, condicon leve coxa-varo

Engrosamiento de la cortical de la diáfisis femoral derecha probablemente por stress mecánico.

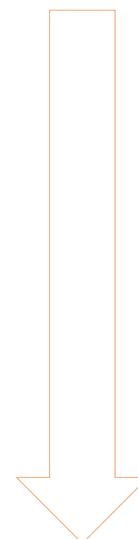
Evolución de un caso sin tratamiento....



Paciente 2 meses con DFPF tipo C de Aiken.

Hipoplasia de femur derecho a expensas de femur proximal.

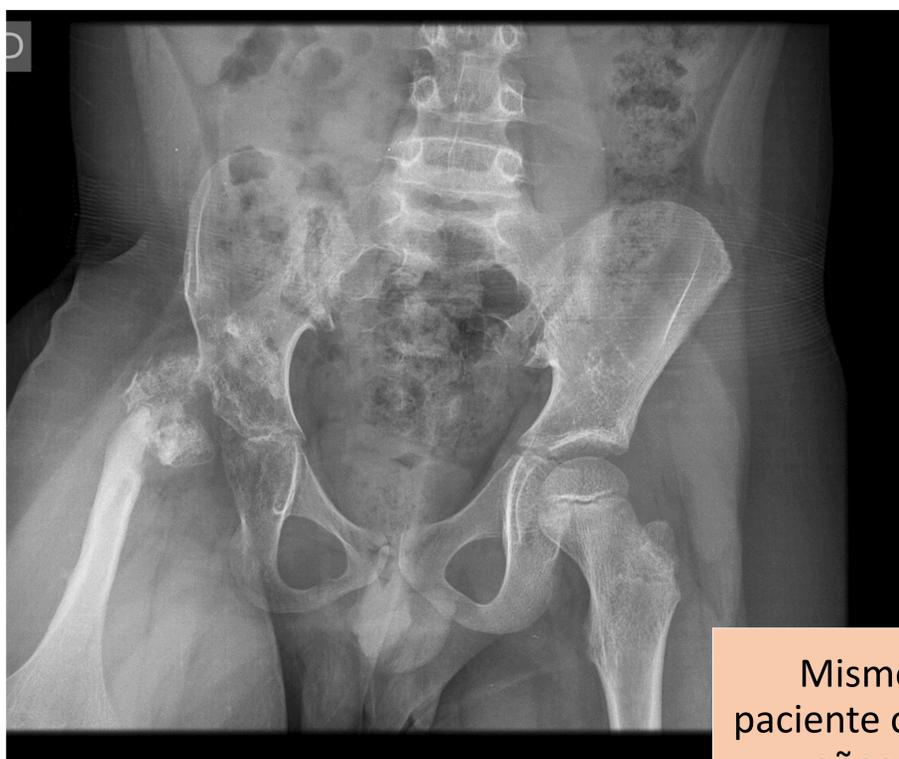
Luxación de la cadera derecha.



Displasia de cadera derecha muy avanzada.

Resorción de cabeza femoral.

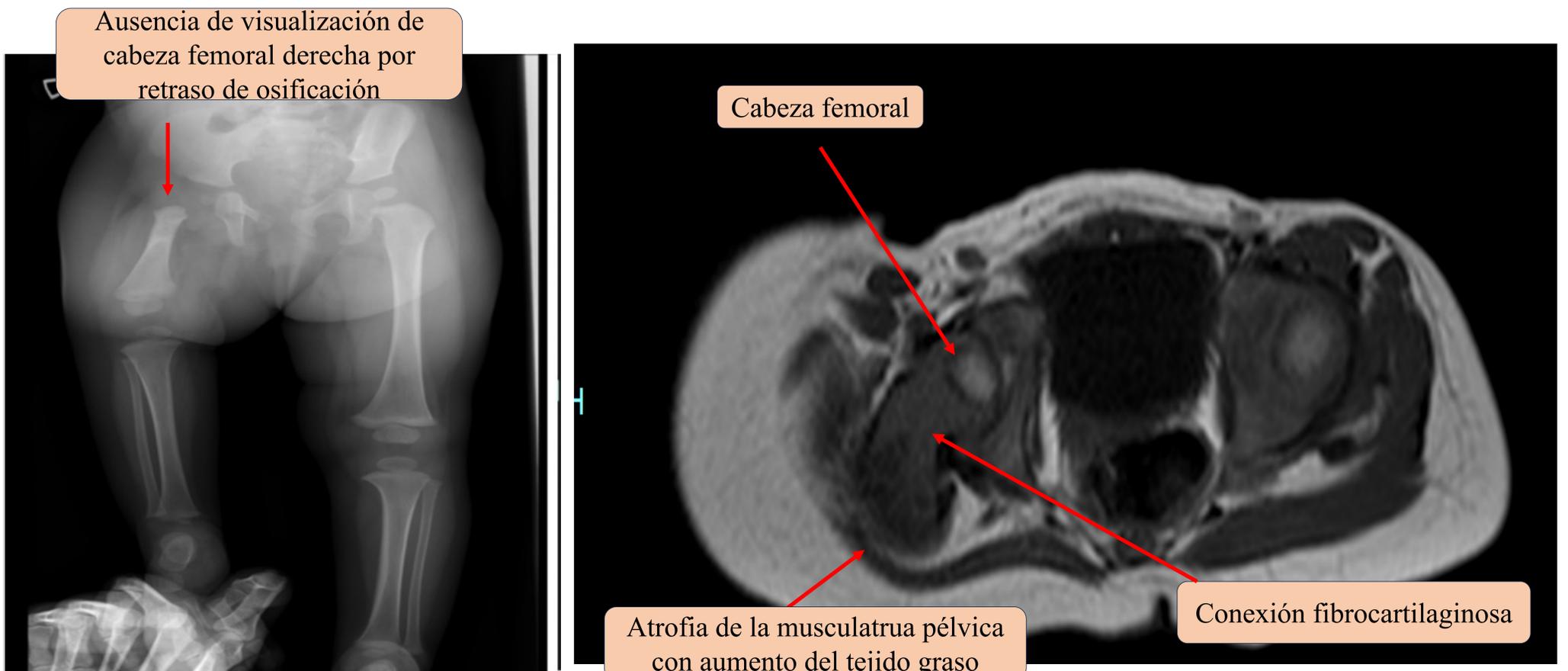
Hipoplasia trocantérea y diafisaria proximal con acortamiento e incurvación de convexidad externa.



Mismo paciente con 8 años.

Importancia de realizar RM.

- 1) Permite una correcta clasificación Aitken, ya que permite demostrar la **presencia de las cabezas femorales y las conexiones fibrocartilagosas de la cabeza y la diáfisis femoral** en recién nacidos y lactantes dada la ausencia de osificación de la misma en este grupo de edad, también en aquellos casos en los que exista retraso en la osificación de la cabeza femoral con respecto a la contralateral.
- 2) Permite evaluar la pseudoartrosis subtrocanterica de manera precoz.
- 3) Identifica la atrofia de la musculatura pélvica asociada.



Paciente de 18 meses con DFPP, en la imagen de radiografía convencional no es posible identificar la cabeza femoral pudiendo quedar clasificada como tipo B de Aitken. En la imagen de RM se demuestra la cabeza femoral derecha de menor tamaño que la contralateral, con conexión fibrosa con el cuello femoral, por lo que la reclasifica en DFPP tipo A. Obsérvese la atrofia de la musculatura pélvica derecha.

Nota: En paciente con deficiencia femoral proximal focal, es importante también evaluar ecográficamente la cadera tal y como se menciona en la clasificación es frecuente que asocien displasia de la misma.

Hemimelia peronea (HP)



Es la anomalía congénita más frecuente del peroné y la agenesia de huesos largos más común del cuerpo con una incidencia de 7.4 a 20 por millón de nacidos vivos.

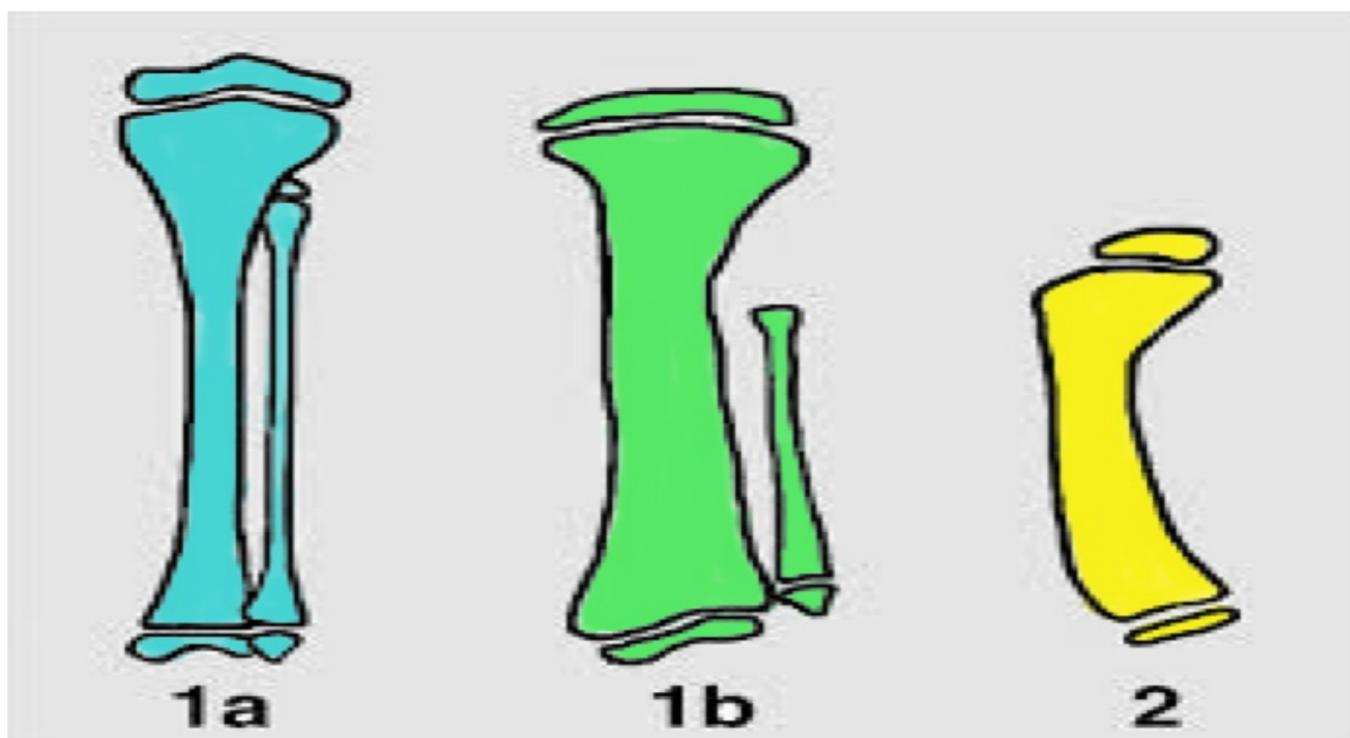
Las deficiencias longitudinales del peroné pueden variar desde un acortamiento aislado del peroné, generalmente con un remanente óseo en el extremo proximal del hueso, hasta una ausencia completa de hueso.

La parte ósea ausente suele ser reemplazada por una banda palpable fibrosa o fibrocartilaginosa gruesa.

Clasificación de la hemimelia según Kalamchi y Achterman.

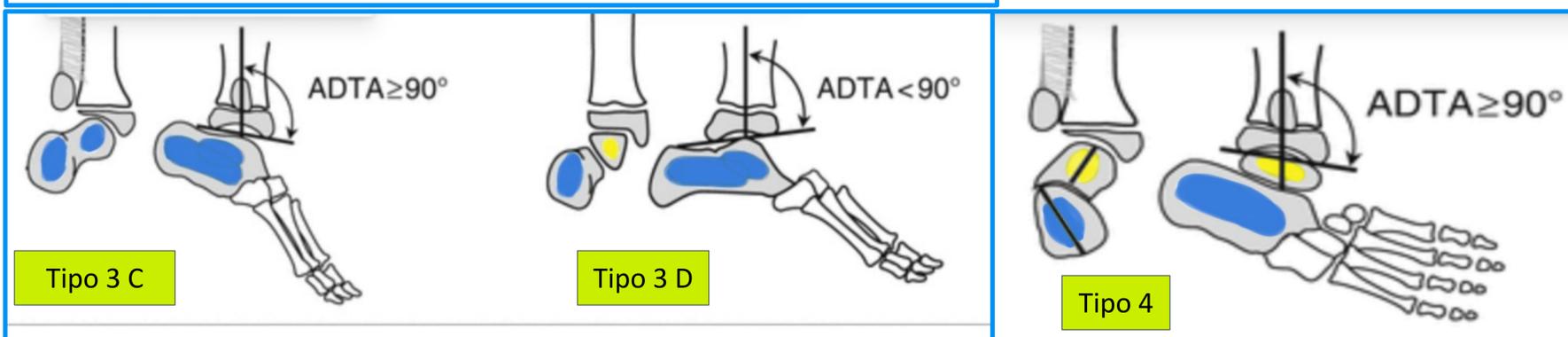
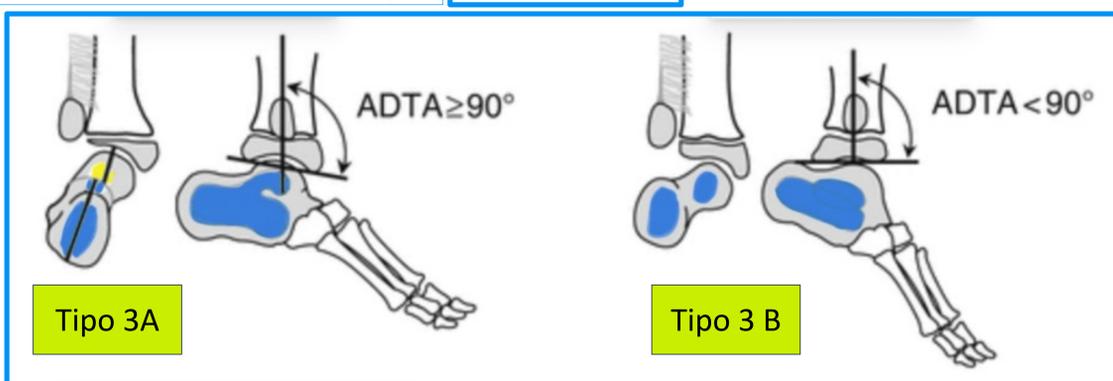
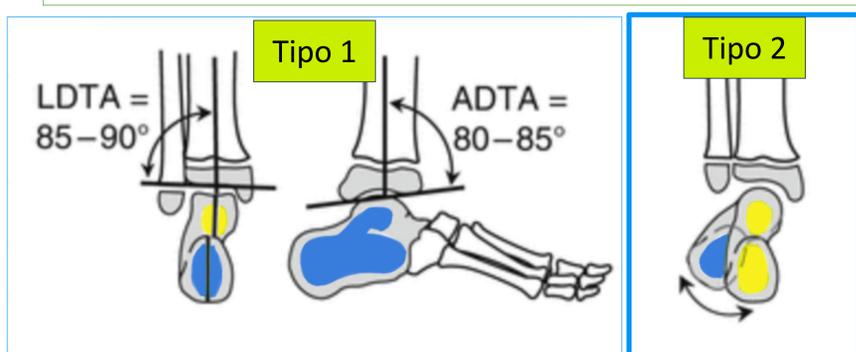
Esta clasificación se enfoca en el grado de deficiencia del peroné, sin considerar las alteraciones de la tibia, el tobillo y el pie, lo que la hace poco útil para planear tratamientos reconstructivos.

Tipo	Descripción
1	Ausencia parcial o completa del peroné
1a	El peroné está completo, pero es corto y pequeño. La epífisis proximal está en sentido distal a la fisis superior de la tibia y la epífisis distal del peroné está en sentido proximal a la articulación tibioperonea
1b	Es la forma más grave. Hay ausencia parcial del 30 al 50% de la porción superior y en el extremo distal la epífisis está ascendida y no apoya el tobillo
2	No se observa el peroné en la radiografía. Este hueso suele estar reemplazado por un vestigio fibroso o fibrocartilaginoso



Para subsanar la deficiencia de la clasificación anterior y con la idea de proporcionar una herramienta que guíe al cirujano para planear un tratamiento reconstructivo, el Dr. Paley propuso la siguiente clasificación:

Tipo	Descripción
Tipo 1	Acortamiento de la extremidad, pero con un tobillo estable y pie plantígrado
Tipo 2	Además del acortamiento, se encuentra el tobillo en valgo. Sin embargo, la deformidad se corrige pasivamente
Tipo 3	La hemimelia se asocia con deformidad rígida del tobillo en equino y valgo
Tipo 3a	La articulación tibiotalar se encuentra deformada en procurvatum y valgo
Tipo 3b	Hay una barra tarsiana subtalar deformada en equino y valgo con traslación lateral del calcáneo
Tipo 3c	Es la combinación de los subtipos 3a y 3b, con compromiso tanto del tobillo como de la articulación subtalar
Tipo 3d	La articulación subtalar existe (no hay barra tarsiana, pero se encuentra mal orientada en valgo)
Tipo 4	Hemimelia asociada con pie equino varo



Examen radiológico normal de la pierna.



El margen superior de la epífisis del peroné proximal debe estar al nivel de la fisis tibial proximal y la fisis distal del peroné debe estar al nivel de la cúpula del astrágalo.

En pacientes menores de 4 a 5 años de edad, es posible que no se observe la epífisis cartilaginosa proximal en las radiografías; por lo tanto, es normal ver el margen superior del peroné proximal a un nivel más bajo que la fisis tibial .

La radiografía de la izquierda demuestra el tamaño normal del peroné en un niño de 2 años (a) y en un niño de 9 años (b). El margen superior de la epífisis del peroné proximal está al nivel de la fisis tibial proximal (flecha en b). El margen superior de la epífisis proximal del peroné está a un nivel más bajo en pacientes con una epífisis proximal no osificada (línea continua en a). Las fisis distales de los peroné están al nivel de las cúpulas del astrágalo (líneas discontinuas).

Los objetivos de la evaluación radiográfica incluyen:

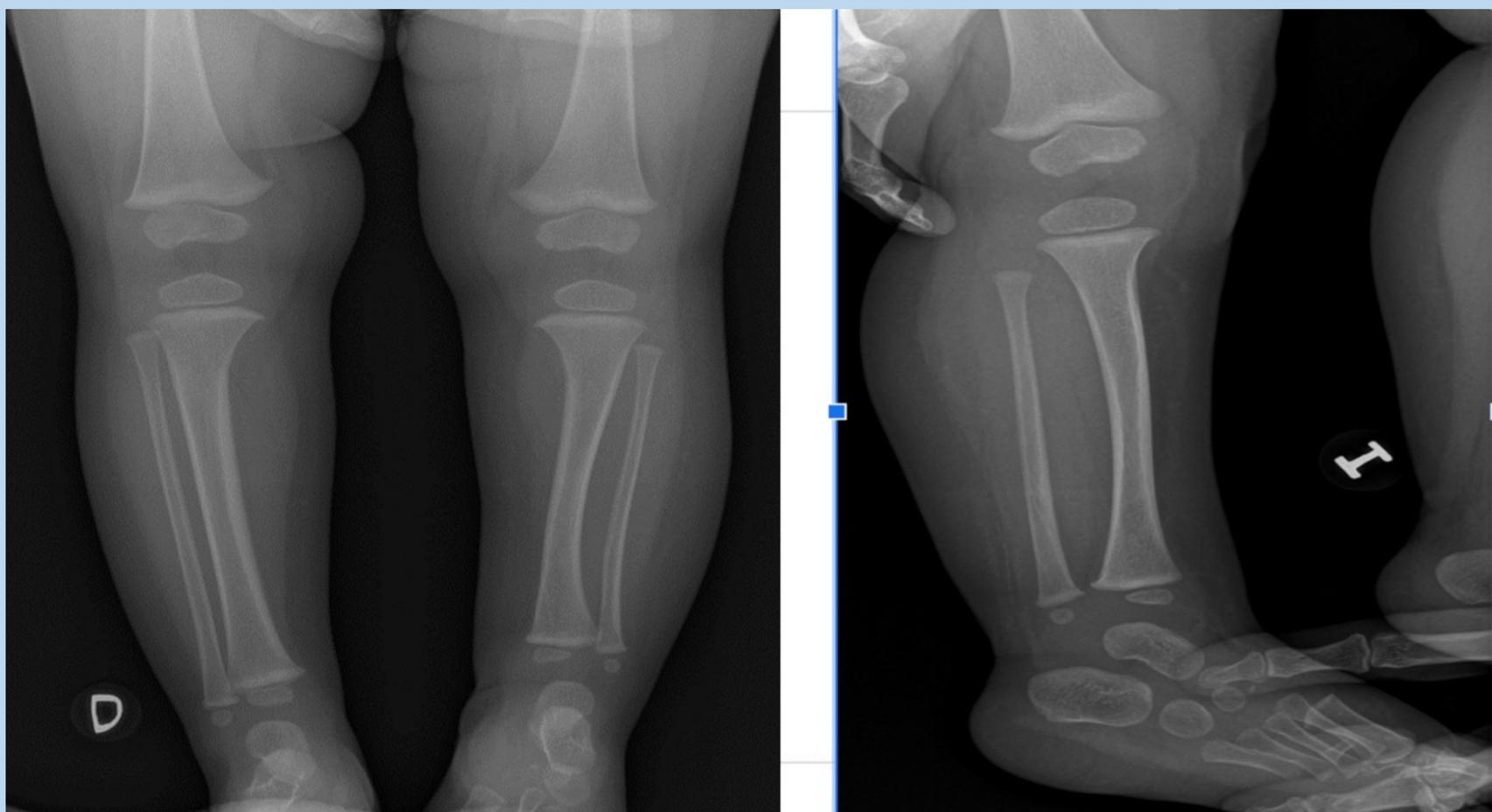
Caracterización del grado de hipoplasia o agenesia del peroné.

Evaluar del acortamiento tibial y femoral.

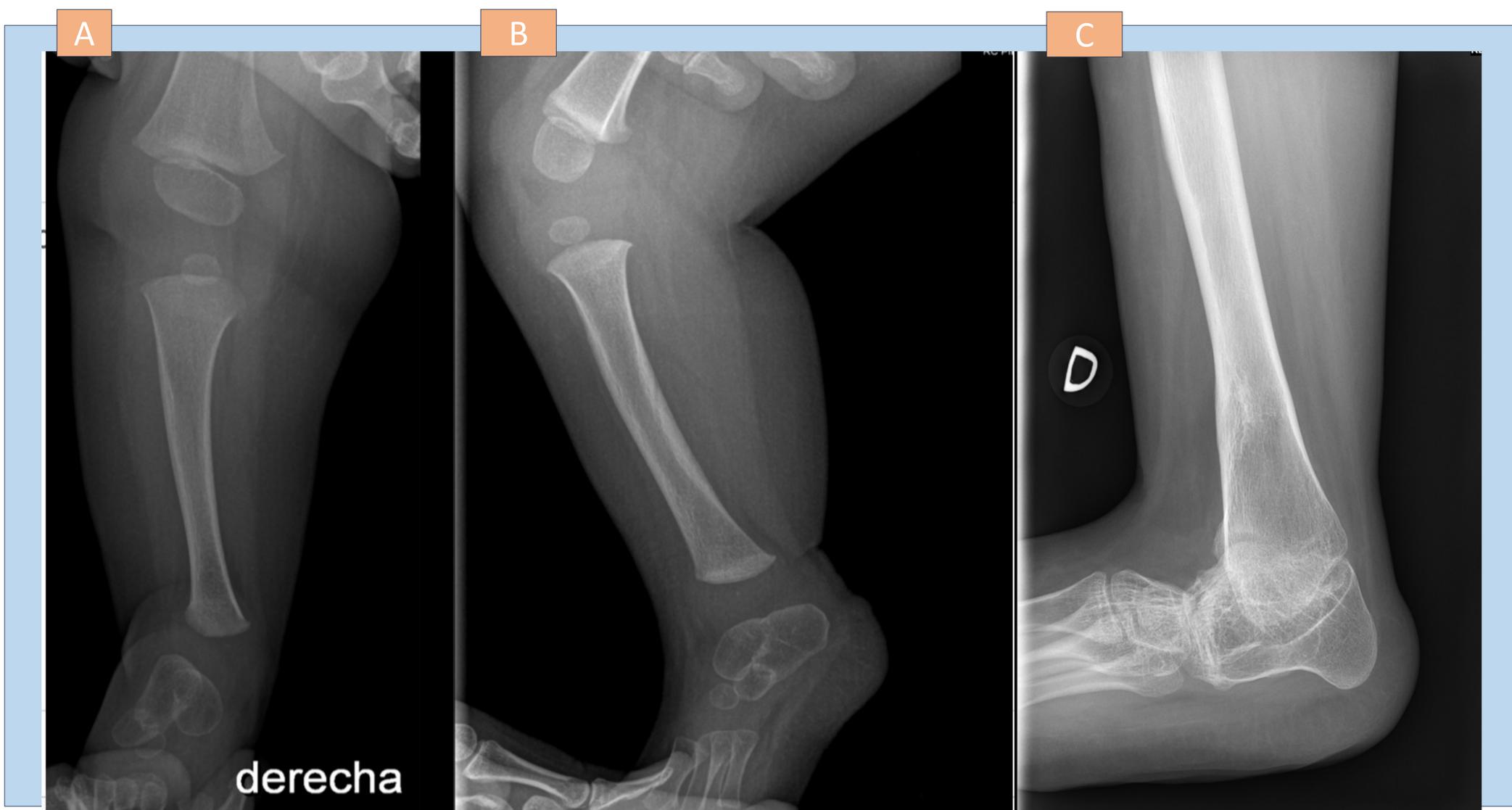
Evaluar el arqueamiento tibial (anterior o medial).

Evaluar la afectación epifisaria tibial.

Espectro de hallazgos radiológicos.



Radiografía de niño de 14 meses con agenesia parcial del extremo proximal del peroné, la fisis se encuentra por debajo de la tibial, notese la incurvación anteromedial de la tibial. No se aprecia afectación de la articulación del tobillo.



En A y B, Paciente de 15 meses con HP derecha tipo terminal paraaxial, en el que se aprecia incurvación tibial anterolateral y engrosamiento de la cortical en la vertiente cóncava. También se aprecia ausencia del 5º metatarso. En la imagen C, se muestra el mismo paciente con 14 años en el que queda mejor evidenciada la coalición astragalo calcánea asociada



Paciente con HP, acortamiento tibial derecho con concavidad y engrosamiento de la vertiente cóncava, ausencia del centro de osificación la tibia proximal, el centro de osificación distal del fémur derecho es de menor tamaño, también se aprecia asimetría en la diafisis distales de ambos fémur.

Importancia de la RM

- Son útiles para la detección de deformidades de los tejidos blandos asociadas con la HP y para la evaluación de la **estabilidad articular**, como por ejemplo es frecuente la ausencia de los ligamentos cruzados.
- La resonancia magnética es capaz de caracterizar el tamaño y el curso de la banda fibrosa o fibrocartilaginosa.



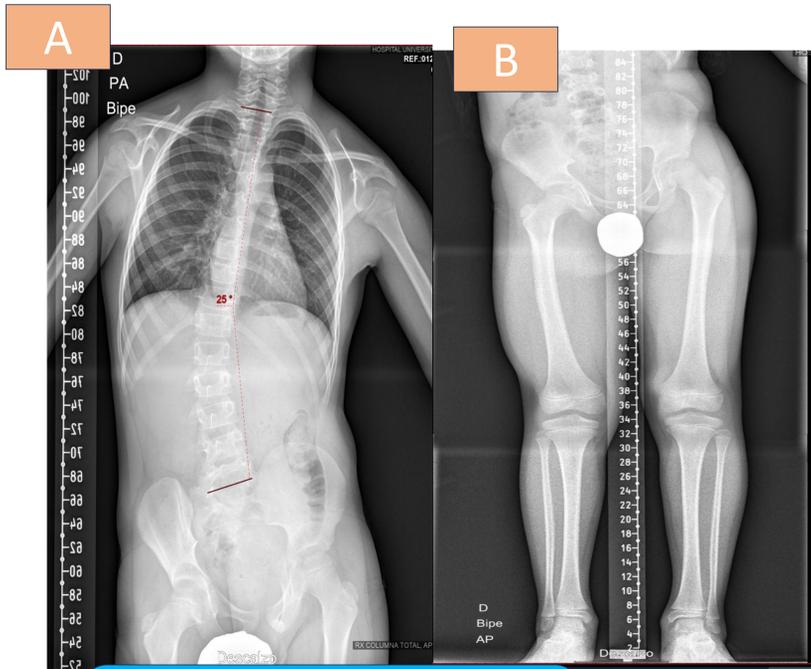
Paciente con HP e inestabilidad en la articulación de la rodilla por ausencia congénita de los ligamentos cruzados.

Hallazgos asociados:

En la tabla que se muestra a continuación se enumeran la mayoría de las malformaciones asociadas a DFPP y HP descritas en la literatura, en nuestra experiencia podemos inferir que muchos hallazgos se pueden observar en ambas patologías.

Hemimelia peronéa (HP)	Deficiencia femoral proximal focal (DFPP)
Acortamiento y curvatura de la tibia.	Deficiencia del peroné ipsilateral (80%)
Deformidades del pie (oligodactilia postaxial).	Hipoplasia de rótula, Agenesia de los ligamentos cruzados.
Aparición tardía de huesos del pie con coaliciones tarsales, articulación esférica del tobillo y pie zambo o equinovalgo, agenesia metatarsiana	Acortamiento de la tibia
	Deficiencia de los radios laterales del pie.
Anomalías de la rodilla: Rótula hipoplásica, subluxada o dislocada; agenesia de ligamentos cruzados; cóndilos femorales hipoplásicos.	Coalición astrágalo - calcáneo.
Anomalías vasculares importantes: ausencia de las arterias tibial anterior y dorsal del pie.	Deformidad en equino valgo o equino varo.
Anomalías de las extremidades superiores asociados con HF incluyen hemimelia o amelia cubital y sindactilia.	Escoliosis lumbar compensatoria con la curvatura convexa en el lado acortado

Ejemplos de hallazgos asociados a HP y DFPPF



A. Paciente con HP con escoliosis dorsolumbar y en B Balance pelvico asimétrico



Paciente con HP con ausencia del 4º-5º dedo y del cuboides



HP y coalición astrágalo calcánea.



HP y ausencia de ambos ligamentos cruzados



DFPPF y ausencia de ligamento cruzado anterior



DFPPF dcha. y atrofia de la musculatura pélvica y del muslo

Tratamiento – consideraciones.

El tratamiento de las disimetrías no se debe enfocar en la corrección en el momento de la consulta, sino que el objetivo es obtener la armonía de las extremidades al final del crecimiento, al alcanzar la maduración ósea, para compensar la la distribución de cargas y corregir las desviaciones axiales coexistentes.

A la hora de manejar un paciente con disimetría hay varias opciones válidas. Como norma general, hay que tener en cuenta los siguientes puntos:

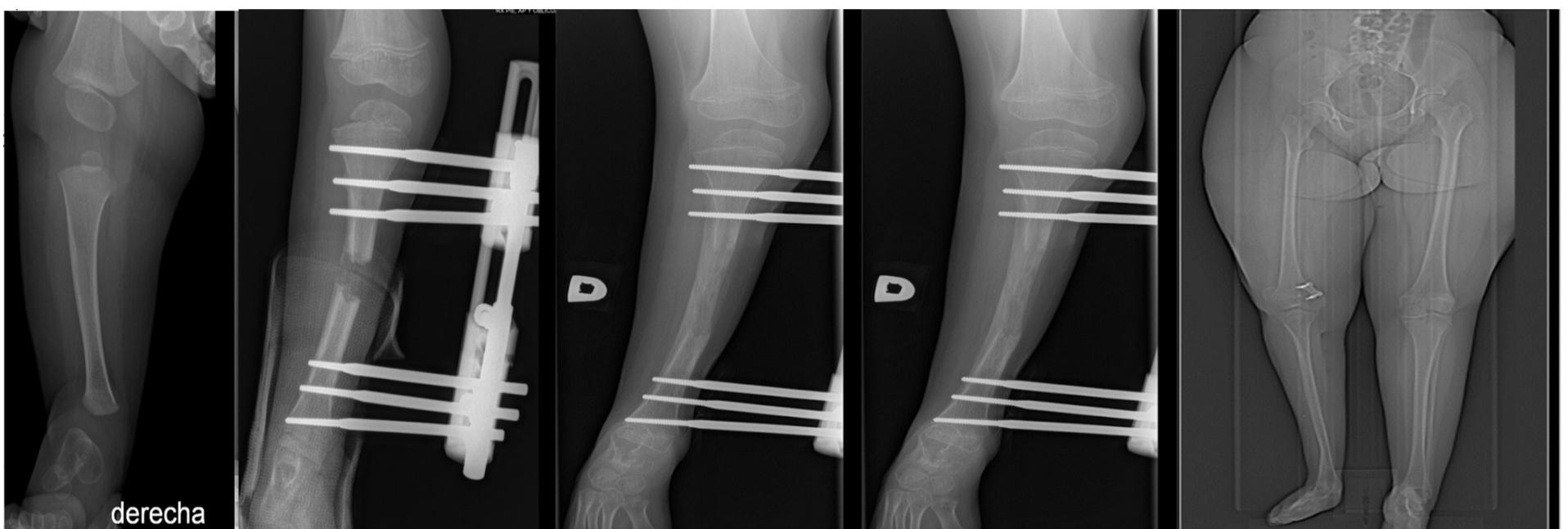
- Etiología (congénita o adquirida)
- Tipo de disimetría (hipo o hipermetría)
- Edad fisaria
- Estado de las articulaciones vecinas
- Estado de piel, partes blandas y estructuras vasculo- nerviosas
- Pronóstico final de disimetría.
- Tratamiento adecuado (ortopédico vs quirúrgico).

Bases para el tratamiento en pacientes con fisis abiertas

- En pacientes con fisis abiertas, el tratamiento debe basarse en los métodos de pronóstico final de disimetría. El objetivo del tratamiento de éstas, se centra en mejorar la funcionalidad, evitar sobrecargas articulares, conseguir el equilibrio muscular y mejorar la estética con técnicas de bajo riesgo, persiguiendo así la máxima corrección en el momento más adecuado y con el menor número de intervenciones posibles. Como primer paso para su tratamiento hay que centrarlo en el tratamiento causal, teniendo en cuenta las articulaciones vecinas (coxa vara, genu flexo, etc.)

El tipo de tratamiento debe elegirse en función de la magnitud de la discrepancia:

- Disimetrías < 1cm son bien toleradas; requieren controles periódicos en la etapa del crecimiento.
- Disimetrías 1-3cm Alzas compensadoras.
- Disimetrías >3cm Tratamiento quirúrgico.
- 3-7cm: Epifisiodesis o técnicas de alargamiento.
- >7 cm: Alargamiento en 1 o más tiempos quirúrgicos.
- En los casos en que se presenten con deformidades graves y un pronóstico de disimetría severo, se debe considerar la amputación temprana del miembro como opción válida para la adaptación rápida del paciente al material protésico.



Ejemplo de tratamiento: paciente con HP completa, sometido en varios tiempos a alargamiento con colocación de fijador externo.

Conclusiones:

1. La causa mas frecuente de dismetría de miembros inferiores de origen congénito es la hemimelia peronea (HP) y en segundo lugar la deficiencia femoral proximal focal (DFPF).
2. Las deformidades congénitas de los miembros inferiores no suelen presentarse de manera única. El espectro de anomalías asociadas a la HP y DFPF es amplio, pero conociendo los principios básicos de la embriología de las extremidades inferiores se puede inferir su estrecha asociación.
3. La telemetría es el método diagnóstico mas utilizado para identificar la dismetría de los miembros inferiores, sin embargo en caso de causas congénitas muchas veces es de suma importancia complementar con RM para una correcta clasificación.
4. La dismetría de miembros inferiores a largo plazo interfieren en el balance biomecánico de la marcha, condicionando la afectación del raquis, pelvis, rodilla y pie.
5. El tratamiento es complejo, esta condicionado por muchas variables, pero podríamos decir que las discrepancias entre 1-3 cm se plantea tratamiento conservador y en aquellas discrepancias >3 cm se plantea las diferentes opciones quirúrgicas.

Bibliografía.

- Maria A. Bedoya. Common Patterns of Congenital Lower Extremity Shortening: Diagnosis, Classification, and Follow-up . RadioGraphics 2015; 35:1191–1207 .
- J.-L. Jouve. Cartílago de crecimiento y crecimiento en ortopedia. Elsevier, 2009, vol 42 , Pag 1-15.
- Samuel Sánchez C. Asimetría de extremidades inferiores: Evaluación por imágenes en la edad pediátrica. Revista Chilena de Radiología. Vol. 19 N° 4, año 2013; 177-186.
- Anna Isart Torruella, Dismetrías óseas. https://unitia.secot.es/web/manual_residente/CAPITULO%20127.pdf
- Fibular Hemimelia: Principles and Techniques of Management. <https://obgynkey.com/fibular-hemimelia-principles-and-techniques-of-management/>.
- Osteokids. Hipoplasia de los miembros inferiores. <http://www.osteokids.com.ar/hemimeliaPeroneaFibular/docs/Hipoplasia%20MMII%20Osteokids.pdf>