

## ***Hemimelia peronea. Resultado a largo plazo de un caso tratado mediante amputación de Syme***

### **Fibula hemimelia. Long term results of a case treated with Syme's amputation**

**Tomás Gil, J.  
Valverde Belda, D.**

Hospital Universitario Dr Peset. Valencia.  
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.  
(J. Fenollosa Gómez.)

---

#### **RESUMEN**

La hemimelia peronea, aunque infrecuente, es la más común de las deficiencias congénitas de los huesos largos, además de la deformidad esquelética más frecuente del miembro inferior. Consiste en la aplasia o hipoplasia del peroné, frecuentemente asociada a otras malformaciones de la tibia, del fémur o del pie.

Presentamos el caso de un varón con un seguimiento a largo plazo (17 años) que presentaba agenesia completa del peroné izquierdo y una importante deformidad del pie ipsilateral. Al año de vida se le realizó amputación del pie mediante técnica de Syme más osteotomía tibial, colocándosele una ortesis de deambulación desde la edad de la marcha. La evolución del paciente ha sido muy satisfactoria, no presentando complicaciones en el seguimiento, con una integración social completa.

La revisión de la literatura recomienda la amputación como técnica de elección en la hemimelia peronea tipo II, en consonancia con el resultado del caso clínico presentado.

#### **ABSTRACT**

*Fibula hemimelia, although uncommon, is the most common congenital deficiency of the long bones in addition to being the most frequent skeletal deformity of the lower limb. It consists of fibula aplasia or hypoplasia, frequently associated to other tibia, femur or foot malformations.*

*We present the case of a boy who underwent a long term follow-up, 17 years, who had total agenesia of the left fibula and a significant deformity of the ipsilateral foot. When the child was one, the foot was amputated using the Syme technique and a tibia osteotomy performed, a walking orthosis was fitted when he reached the walking age. The patient's development has been very satisfactory, no complications have been seen in the follow-up and he is fully integrated socially.*

*The literature consulted recommends amputation as the technique to be chosen for Type II fibula hemimelia, in keeping with the results of the clinical case presented.*

---

**Palabras clave:** Pierna. Peroné. Hemimelia. Amputación.

---

**Key words:** Leg. Fibula. Hemimelia. Amputation.

---

---

**Correspondencia:** Dr. Jorge Tomás Gil.  
C./Perú, 77. 03803 Alcoy (Alicante).

**Recepción:** 17-VI-2002. **Aceptación:** 12-VIII-2002  
N.º Código: 484

## INTRODUCCIÓN

La hemimelia peronea o hipoplasia postaxial del miembro inferior es una alteración congénita caracterizada por la ausencia parcial o total del peroné. Representa la aplasia congénita de huesos largos más frecuente y habitualmente se asocia a otras anomalías como la ausencia de los radios laterales del pie, la coalición tarsal, el acortamiento tibial y/o femoral y la deformidad en equinovalgo del pie y tobillo.

La elección del tratamiento es controvertida y está en función principalmente del grado de afectación del miembro. En los casos más leves, aquellos donde no es previsible una dismetría importante al final del crecimiento y es posible conseguir un apoyo plantígrado durante la marcha, la opción más generalizada es restablecer la longitud del miembro mediante alargamientos y/o cirugía correctora del pie. En los casos más severos, pacientes con dismetría importante o deformidades del pie asociadas que impidan un apoyo plantar, la mayoría de los autores recomiendan la amputación temprana del pie, disminuyendo el número de intervenciones y complicaciones que suponen alargamientos sucesivos y consiguiendo la rápida integración del niño en la sociedad<sup>1</sup>.

Presentamos un caso clínico de un paciente con agenesia completa del peroné en el que se realizó una amputación temprana del pie, obteniendo unos resultados excelentes a largo plazo.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 5 meses de edad que es remitido en el año 1983 a la consulta de ortopedia por presentar dismetría del miembro inferior izquierdo asociada a una deformidad en equinovalgo importante del pie.

En la exploración radiográfica se observó una agenesia completa del peroné izquierdo asociada a un antecurvatum de tibia, fémur corto congénito ipsilateral, ausencia de cuarto y quinto radios del pie del mismo lado, con deformidad importante en equinovalgo del mismo (fig. 1).

El paciente fue diagnosticado de hemimelia peronea tipo II (agenesia completa del peroné), basándose en la clasificación de Achternnan y Kalamchi; tipo I si la agenesia del peroné es parcial y tipo II cuando ésta es completa<sup>2</sup>.

Ante el grado de deformidad del pie, lo que imposibilitaba la obtención de un pie plantígrado y la importante dismetría previsible, al asociar además un fémur corto congénito, se decidió como tratamiento la amputación del pie tras consulta con los padres.

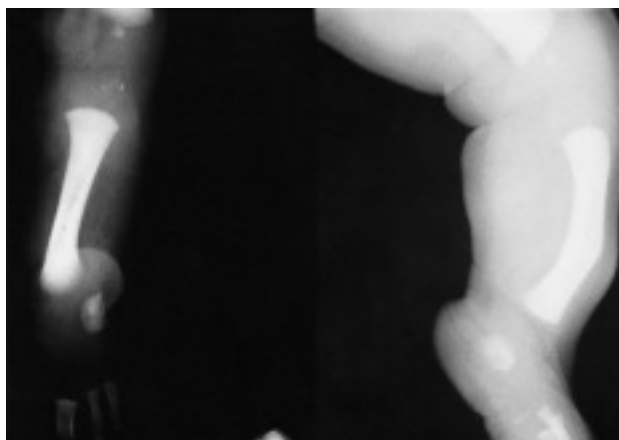


Fig. 1.—Estudio radiológico en donde se aprecia la ausencia del peroné, la incurvación tibial anterior y la ausencia de los últimos radios del pie.

Fig. 1.—Radiological study that shows the absence of the fibula, the anterior tibia incurvation and the absence of the last radius bones of the foot.

Se realizó amputación del pie mediante técnica de Syme: desarticulación del tobillo, resecaando el calcáneo, el astrágalo y regularizando ambos maléolos, conservando la piel y la almohadilla plantar para recubrir la extremidad distal de la tibia; además se añadió una osteotomía de enderezamiento tibial al mismo tiempo para corregir la incurvación tibial anterior (fig. 2). El paciente no presentó complicaciones durante el postoperatorio, siendo su estancia hospitalaria de 3 días. A la edad de la marcha se le colocó una ortesis para la deambulación, necesitando únicamente en los controles sucesivos de reajustes periódicos de la ortesis. El paciente presentó du-

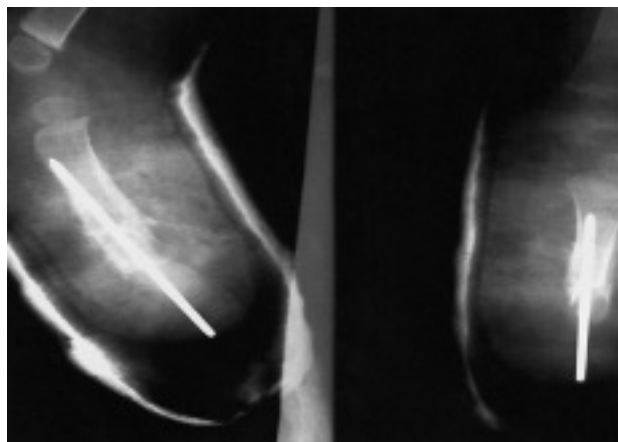


Fig. 2.—Imagen radiográfica postoperatoria tras la amputación y la osteotomía correctora tibial. La aguja de Kirschner cumple un doble fin: como osteosíntesis de la osteotomía y como fijación de la almohadilla plantar.

Fig. 2.—Postoperative image after amputation and the corrective tibial osteotomy. The Kirschner pin fulfils a dual purpose: as osteosynthesis after osteotomy and to fix the plantar cushion.

rante el crecimiento un genu valgo que se estabilizó con la ortesis (fig. 3).

Actualmente el paciente presenta una disimetría femoral de 4,5 cm, no presenta limitaciones para la vida escolar y familiar, siendo la valoración subjetiva tanto del paciente como de los padres de muy satisfactoria (fig. 4).

## DISCUSIÓN

El tratamiento de la hemimelia peronea tipo II continúa siendo controvertido. La amputación temprana y el apoyo mediante prótesis proporcionan unos resultados excelentes a largo plazo con mínimas complicaciones, pero, sin embargo, es un procedimiento irreversible y pocas veces es aceptado por los padres. Por otra parte están las técnicas de alargamiento de los miembros, capaces de conservar el mismo y conseguir una corrección simultánea de la longitud del miembro y la deformidad del pie, pero con un resultado no siempre satisfactorio y multitud de complicaciones<sup>1,3</sup>.

Para conseguir un tratamiento óptimo, el examen clínico no debe centrarse sólo en la agenesia del peroné y la longitud y forma de la tibia, sino que debe englobar también al fémur, cadera, ro-



Fig. 3.—El paciente a la edad de 7 años en un control radiográfico en bipedestación con la ortesis

Fig. 3.—The patient at 7 years of age during a radiographic control in bipedestation wearing the orthosis.



Fig. 4.—Imagen actual del paciente, con 17 años, de pie en la consulta con su ortesis

Fig. 4.—Current image of the patient, 17 years old, in standing position at the medical practise wearing his orthosis.

dilla, pie y tobillo. El factor más importante en la elección del tratamiento es la predicción del acortamiento del miembro en la pubertad, el grado de deformidad del pie y la estabilidad de las articulaciones de cadera, rodilla y tobillo.

Tras una revisión de la literatura, la indicación principal del alargamiento del miembro sería ante pacientes con una deformidad del pie y tobillo leve o moderada que permitiera un apoyo plantar y una discrepancia de miembros al final del crecimiento nunca superior a 7 cm. Sin embargo, la amputación sería el tratamiento de elección cuando la disimetría final estimada sea mayor o igual a 7,5 cm y la deformidad del pie sea lo suficientemente severa para que no permita un apoyo funcional, siendo recomendable su realización antes del comienzo de la marcha del niño, disminuyendo así el impacto psicológico y los problemas de acoplamiento a la prótesis<sup>3,4</sup>.

Existen pocas complicaciones tras la amputación de Syme. En nuestro caso sólo se observó un genu valgo que se consiguió estabilizar con la prótesis. En la literatura, las complicaciones más fre-

cuentas descritas son la infección de la herida o dehiscencia de la sutura del muñón. En ocasiones se produce migración de la almohadilla plantar por retracción de las estructuras tendinosas, problema que se soluciona con la fijación a la tibia de la almohadilla mediante una aguja de Kirschner gruesa tras la intervención. Otra complicación no

infrecuente descrita es la osificación a partir de restos de apófisis del calcáneo que no fueron completamente extirpados durante la amputación<sup>5</sup>.

En resumen, los resultados publicados hasta ahora en la literatura recomiendan la amputación como técnica de elección en el tratamiento de la hemimelia tipo II<sup>1, 3-5</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Epps CH, Schneider PL. Treatment of hemimelias of the lower extremity. Long-term results. *J Bone Joint Surg (Am)* 1989;71(2):273-7.
2. Achterman C, Kalamchi A. Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Joint Surg (Br)* 1979;61(2):133-7.
3. Choi IH, Kumar SJ, Bowen JR. Amputation or limb-lengthening for partial or total absence of the fibula. *J Bone Joint Surg (Am)* 1990;72(9):1391-9.
4. Naudie D, Hamdy RC, Fassier F. Management of fibular hemimelia. Amputation or limb lengthening. *J Bone Joint Surg (Br)* 1997;79(1):58-65.

---

## Emimelia peronea. Risultato a lungo termine d'un caso trattaato mediante amputazione di Syme

#### RIASSUNTO

La emimelia peronea, pur essendo infrequente, è la più comune delle defficenze congenite degli osi lunghi ed è inoltre, la deformità scheletrica più frequente del arto inferiore. Consiste nell'aplasia i ipoplasia del perone, frequentemente associata ad altre malformazioni della tibia, del femore o del piede.

Presentiamo il caso di un maschio con un seguimiento a lungo termine, 17 anni, che presentava agenesia completa del perone sinistro ed una importante deformità del piede ipsilaterale. Con un anno di vita gli fu realizzata amputazione del piede con tecnica di Syme più osteotomia tibiale, metendogli una ortosi di deambulazione quando raggiunse l'età di camminare. L'evoluzione del paziente è stata molto soddisfacente, non presentando complicazioni nel seguimiento, con una integrazione sociale completa.

La revisione della letteratura raccomanda l'amputazione come tecnica di scelta nella emimelia peronea tipo II, d'accordo con il risultato del caso clinico presentato.

---

## Hémimélie du péroné. Résultat à long terme d'un case traité par amputation de Syme

#### RÉSUMÉ

L'hémimélie du péroné, bien que peu fréquente, est la plus courante des déficiences congénitales des os longs ainsi que la déformation squelettique la plus fréquente du membre inférieur. Elle consiste en l'aplasie ou en l'hypoplasie du péroné, et est fréquemment associée à d'autres malformations du tibia, du fémur ou du pied.

Nous présentons le cas d'un homme avec un recul à long terme, 17 ans. Il souffrait d'une agénésie totale du péroné gauche et d'une déformation ipsilatérale importante du pied. À l'âge d'un an, il lui fut pratiqué une amputation du pied selon la technique de Syme, plus une ostéotomie tibiale. On lui posa une orthèse de déambulation à partir de l'âge de la marche. L'évolution du patient fut satisfaisante: au-

cune complication n'apparut pendant le suivi, et il put jouir d'une intégration sociale totale.

La révision de la littérature recommande l'amputation comme technique de choix pour l'hémimélie du péroné type II, ce qui est en accord avec le résultat du cas clinique présenté.

---

## Hemimelie des Wadenbeins, langfristiges Ergebnis eines mittels Syme-Amputation behandelten Falles

### ZUSAMMENFASSUNG

Die Hemimelie des Wadenbeins kommt zwar selten vor, sie ist jedoch die häufigste der angeborenen Fehlbildungen der langen Röhrenknochen und die häufigste Skelettfehlbildung der unteren Gliedmaßen. Sie besteht in einer Aplasie oder Hypoplasie des Wadenbeins und geht oft mit anderen Malformationen des Schienbeins, des Oberschenkels oder des Fußes einher.

Wir stellen den Fall eines männlichen Patienten vor, der über 17 Jahre beobachtet wurde. Er wies eine komplett fehlende Anlage des linken Wadenbeins und eine gravierende Deformität des Fusses auf derselben Seite auf. Im Alter von einem Jahr wurde dem Patienten der Fuss nach der Syme-Technik amputiert und eine tibiale Osteotomie durchgeführt. Ab dem Laufalter wurde dem Patienten eine Gehorthese angelegt. Die Entwicklung des Patienten war sehr befriedigend, es traten im weiteren Verlauf keine Komplikationen auf und er integrierte sich vollständig in die Gesellschaft.

Die Literatur empfiehlt die Amputation als zu wählende Technik bei der Hemimelie des Wadenbeins des Typs II, was mit dem Ergebnis des hier vorgestellten klinischen Falles übereinstimmt.

---