

CAPÍTULO 117 - DEFORMIDADES CONGÉNITAS Y DE INTERÉS ORTOPÉDICO

Autores: Sebastián Domínguez Díaz
Coordinador: Marisa Cabrera González
Hospital Universitari Sant Joan de Deú (Barcelona)

1.- INTRODUCCIÓN

Las **malformaciones del pie** son menos habituales que las de la mano pese a que probablemente tengan una prevalencia semejante. Esto se debe a la menor visibilidad del pie por el uso de calzado y a que una gran parte de malformaciones del pie no afectan a la marcha del individuo, haciendo éste vida completamente normal, o pasan desapercibidas durante mucho tiempo como en el caso de las coaliciones tarsales.

En la mayoría de los casos se desconoce la causa de la malformación aunque los estudios cromosómicos están permitiendo avanzar cada vez más en este campo. El origen de una malformación puede ser genético (aproximadamente el 20% de las malformaciones) o teratógeno (el agente teratógeno se conoce en pocos casos. Los estudios experimentales han hallado relación con la talidomida, rubeola, varicela, radiaciones x, anticonceptivos orales, el tabaco y ciertos antiepilépticos). En pacientes afectos por estas malformaciones es importante explorar el aparato digestivo, dado que se ha hallado una relación significativa con malformaciones del mismo.

Según la clasificación de Swanson, las malformaciones de pie se agrupan en:

- Detención del desarrollo o fallo en la formación de las partes.
- Fallos en la diferenciación o separación de las partes.
- Duplicaciones.
- Hipercrecimientos.
- Hipocrecimientos.
- Bandas de constricción.

El objetivo del tratamiento es conseguir un pie con apoyo plantigrado, con una morfología que permita llevar calzado y movilidad suficiente para llevar a cabo una marcha normal.

2.- DETENCIÓN DEL DESARROLLO O FALLO EN LA FORMACIÓN DE LAS PARTES

2.1. Malformaciones por defecto transversal

Son las llamadas **amputaciones congénitas**. Son muy poco frecuentes a nivel del pie, aproximadamente uno por cada 10.000 nacidos vivos. Suelen ser de aparición espontánea, sin ninguna causa genética que lo explique. Pueden aparecer a cualquier nivel del pie y pueden ser unilaterales o bilaterales. Hay un cierto predominio femenino. Tipos:

2.1.1. Amputaciones del pie

- **A nivel de los metatarsianos.** Es un pie corto, sin dedos. La marcha es completamente normal.

- **A nivel de la articulación de Chopart.** Presentan cierta dificultad para la marcha. Tienen buena movilidad del tobillo y la zona plantar está suficientemente acolchada para permitir el apoyo del muñón. Desarrollan una actividad escolar normal, aunque con limitación para la realización de algunas actividades deportivas.
- **Amputación completa del pie.** No tienen movilidad del tobillo y una superficie de apoyo reducida y poco estable. Precisan de órtesis para la deambulación.

2.1.2. Amputaciones de los dedos

- Adactilia. Ausencia completa de uno o más dedos.
- Afalangia. Ausencia de una o dos falanges. Suelen asociarse a sindactilias.

El **tratamiento** suele ser ortopédico en la gran mayoría de casos para permitir apoyo plantar y el uso de zapatos normales. La colocación de ortesis se hace sobre los 8-9 meses, antes del inicio de la marcha, para que el niño lo integre desde el primer momento. Si la amputación es muy proximal, se colocará una prótesis de pie, si el muñón es muy corto, en las amputaciones más distales se colocará una ortesis de de silicona para evitar que el calzado se doble (Figura 1).



Figura 1. Amputación transversal. Ortésis de silicona.

2.2. Malformaciones por defecto longitudinal

2.2.1. Pie zambo tibial o hipoplasia preaxial

La ausencia parcial o total de tibia comporta una posición anómala del pie, que aparece en el lado interno del peroné y en varo al faltarle el apoyo y contención lateral de la tibia. Suele aparecer en varones y en muchos casos es bilateral.

El **tratamiento** es complejo (estabilizar el eje de la pierna y posteriormente centrar la posición del pie) y en bastantes ocasiones es imposible. Si existe agenesia de rodilla o tobillo, se recurre a la amputación más colocación de prótesis (Figura 2).



Figura 2. A. Aplasia de tibia. B. Aplasia de peroné. Prótesis.

2.2.2. Pie zambo peroneal o hipoplasia postaxial

La ausencia o hipoplasia de peroné conlleva un posicionamiento del pie en valgo muy marcado junto con equinismo. La tibia suele incurvarse de forma muy pronunciada. Puede estar asociado a ausencia de radios (sobre todo 4° y 5°), sindactilias, adactilias, polidactilias, sinostosis y metatarsos anómalos.

Suele presentarse en varones y suele ser unilateral.

El **tratamiento** es complejo debiendo colocar el pie en una correcta posición y alargar la tibia. Si se prevé un gran acortamiento, imposibilidad para la posición plantígrada del pie o inestabilidad de la rodilla y desviación en valgo por ausencia del LLE, será preciso amputar (Figura 2).

2.2.3. Pie hendido

Malformación poco frecuente que consiste en un defecto central en forma de cuña que afecta a uno o dos radios y divide el pie de forma longitudinal. Existe una disposición divergente en V dado que el 1° y 5° radio siempre están presentes.



Figura 3. Pie y mano hendida.

No hay diferencia de prevalencia respecto al sexo, es frecuente que sea bilateral y asocia una elevada carga genética (mucho mayor que en el conjunto del resto de malformaciones del pie). En un 80% de los casos se acompaña de la misma malformación en las manos.

El **tratamiento** puede ser conservador si el pie tiene una anchura normal y el apoyo es bueno, si no, se recurre a cirugía con el objetivo de que antes del año de edad el niño presente apoyo plantígrado y pueda usar calzado normal. La técnica quirúrgica consiste, de forma esquemática, en el cierre de la hendidura, corrección de las desviaciones laterales de los radios o dedos externos y resecciones óseas (Figura 3).



Figura 4. Polidactilia preaxial. Amputación.

2.3. Malformaciones por falta de diferenciación

2.3.1. Sindactilia

Es la unión cutánea entre dos o más dedos. Es bastante frecuente y de predominio masculino. En más de la mitad de las series es bilateral y puede estar asociada a otro tipo de malformaciones en manos o pies. Cuando sólo afecta a la piel (sindactilia cutánea) no precisa tratamiento, pero si afecta a piel y hueso (sindactilia combinada) suele asociar otras anomalías del pie más relevantes o a síndromes como el de Apert y normalmente precisarán corrección quirúrgica.

2.3.2. Hallux varus

Es la desviación en varo del primer dedo del pie. Suele iniciarse en la articulación metatarsofalángica asociando un aumento de la amplitud de la primera comisura. Tipos:

- Inclinación simple del primer dedo
- Hallux varus junto con polidactilia preaxial
- Primer metatarsiano anómalo con o sin polidactilia preaxial
- Falange deltoidea.

El tratamiento suele ser quirúrgico y se debe realizar entre los 6 meses y el año de edad. En función del tipo de hallux varus, se realizarán diferentes gestos quirúrgicos: alargamiento de partes blandas mediante Z plastias, alargamiento óseo mediante osteotomías con injerto óseo y minifijador externo o extirpación de dedos supernumerarios junto con reconstrucción de partes blandas si hubiese polidactilia preaxial.

2.3.3. *Hallux valgus*

Es una malformación poco frecuente. No hay predominancia de un sexo y se observa una alta tasa de bilateralidad. Según el grado de inclinación, el primer dedo puede presionar o ponerse por encima o por debajo del segundo dedo. El tratamiento será la osteotomía de la falange proximal con resección de una pequeña cuña de base interna, manteniendo la alineación del dedo con una aguja Kirschner.

2.3.4. *Quintus varus o Clinodactilia*

Consiste en la desviación en varo del 5º dedo del pie con hiperextensión de la articulación metatarsofalángica y una superposición del 5º dedo sobre el 4º. Presenta cierta predominancia en el sexo femenino y una alta tasa de bilateralidad. De etiología desconocida aunque en algunos casos se explica por la presencia de una bifurcación del tendón extensor del 5º dedo en su inserción. El único tratamiento eficaz es el quirúrgico antes de los 5 años de edad mediante Z plastias en piel y alargamiento del tendón extensor del 5º dedo. Durante la cicatrización se deja una aguja kirshner fijando el dedo alineado al metatarsiano durante 3 semanas.

2.3.5. *Quinto dedo superpuesto o infrapuesto*

Consiste en una malformación caracterizada por la subluxación de la falange proximal dorsal y por la aducción de la quinta articulación metatarsofalángica. El quinto dedo puede estar por encima o por debajo del 4º dedo. Esta deformidad puede ser dolorosa e incapacitante, tanto en la población pediátrica como adulta.

A menudo se corrige con tratamiento ortopédico mediante vendajes, férulas y zapatos ortopédicos. Sólo requiere tratamiento quirúrgico en caso de deformidad sintomática persistente. Las técnicas quirúrgicas van desde cirugía percutánea (tenotomía y capsulotomía) hasta osteotomías, transferencias tendinosas o incluso amputación. Dada su escasa incidencia, no se ha descrito un tratamiento Gold Standard.

2.3.6. *Fusiones de los huesos del pie*

La **sinostosis** es la fusión entre dos o más huesos mediante hueso, cartilago o tejido fibroso. Conlleva una limitación de la movilidad del pie variable según los huesos afectados. Puede aparecer en cualquier hueso del pie siendo más frecuente en los del tarso.

2.3.6.1. *Fusiones tarsianas*

Son las que se ven más frecuentemente en consulta, representando la calcáneoescafoidea y la astragalocalcánea el 90 % de ellas. La clínica típica suele ser un paciente con esguinces de tobillo de repetición.

Para el diagnóstico necesitaremos radiografías oblicuas y laterales pudiendo visualizar la sinostosis o disminución del espacio articular. El TAC nos mostrará la localización y extensión exactas.

El tratamiento debe ser abstención terapéutica si es asintomático. En el episodio agudo antiinflamatorios e infiltraciones con anestésicos locales y corticoides. Sin no se resuelve el episodio se realizará tratamiento quirúrgico resecano la sinostosis con interposición de partes blandas (u otros materiales tales como pegamento de fibrina), osteotomías o triple artrodesis en casos extremos.

Últimamente se están realizando resecciones de la sinostosis por vía artroscópica obteniendo buen resultado sin necesidad de interponer partes blandas.

2.3.6.2. *Otras sinostosis del pie*

Las sinostosis de los huesos de la parte anterior del pie no suele dar sintomatología y no precisan tratamiento salvo que sea necesario para corregir otras malformaciones en ese pie.

2.3.7. *Huesos accesorios*

Se producen por la presencia de núcleos de osificación anómalos.

2.3.7.1. *Esafoides accesorio*

Suele aparecer entre el 4-14% de la población. Es más frecuente en el sexo femenino y presenta alta tasa de bilateralidad.

Consiste en una prominencia ósea a nivel de la zona medial del escafoides que es dolorosa y en ocasiones está enrojecida e inflamada. El dolor aumentará si realizamos variaciones contra resistencia. El diagnóstico definitivo es radiológico y sólo está indicado el tratamiento cuando es sintomático. El tratamiento consiste en el uso de calzado ancho, infiltraciones con corticoides y plantillas. Si la clínica persiste, se reseca el hueso accesorio reinsertando el tendón del tibial posterior.

2.4. **Malformaciones por duplicación (Figura 4)**

2.4.1. *Polidactilia*

Es una malformación congénita relativamente frecuente (entre 0,3-13,9 por cada 1000 nacimientos) que consiste en la aparición de dedos supernumerarios. Su etiología es desconocida.

El pie es más ancho de lo normal y puede ir acompañada de sindactilias.

Se clasificarán en:



Figura 5. Macroductilia.

- Preaxial. Duplicación del primer dedo. Es la más frecuente.
- Postaxial. Duplicación del 5º dedo.
- Central. Duplicación del 2º, 3º o 4º dedo. Es muy poco frecuente.

El tratamiento es quirúrgico debiendo realizarse antes de iniciar la marcha. Se realizará extirpación del dedo anómalo, reinsertando la musculatura y reconstruyendo con plicatura capsular.

2.5. Malformaciones por hipercrecimiento(Figura 5)

2.5.1. Macroductilia

Consiste en el aumento global de tamaño de uno o más dedos del pie. Suele afectar al 2º dedo. Su incidencia es baja y su etiología desconocida. Este tipo de malformación puede ir asociada al síndrome de Proteus, hemihipertrofia, neurofibromatosis o síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber.

Pueden llevar asociadas clinodactilias o sindactilias.

En general serán pacientes con problemas para la utilización de calzado, aunque la marcha también se puede ver afectada por el exceso de tejido fibroadiposo en la cara plantar.

El **tratamiento** depende de la severidad de la macroductilia, pudiendo realizarse desde resección del exceso de tejido adiposo, extracción parcial o total de la falange, resección del radio completo, osteotomías correctoras hasta la amputación.

2.6. Malformaciones sindrómicas (Figura 6)

2.6.1. Síndrome de la banda amniótica

No es una malformación verdadera sino un defecto morfológico resultado de una interrupción o interferencia extrínseca en el proceso normal de desarrollo. Las manifestaciones serán más o menos severas en función del momento del embarazo en el que se producen.

Pueden presentarse como bridas, sindactilias o amputaciones distales.



Figura 6. A) Bridas Amnióticas, B) Síndrome de Apert.

El tratamiento es urgente cuando las constricciones provocan un trastorno vasculo-nervioso grave realizándose una fasciotomía de forma urgente. Si no existe compromiso vasculo-nervioso, se realizará tratamiento diferido liberando la banda mediante Z plastias e interposición de tejido adiposo.

Se están comenzando a realizar intervenciones de cirugía fetal en casos concretos en los que se diagnostica mediante ecografía la presencia de bridas. Es un campo aún en desarrollo pero tremendamente útil puesto que al eliminar la brida se evita que se produzca la amputación consiguiéndose un gran beneficio con una técnica poco invasiva.

2.6.2. Síndrome de Apert o acrocefalosindactilia (Figura 6)

Síndrome muy poco frecuente caracterizado por la presencia de sinostosis craneales más sindactilias y sinostosis en manos y pies junto con apnea del sueño y problemas oftalmológicos.

Estos pacientes presentan alteraciones en el apoyo plantigrado y rigidez articular. Se suelen acompañar de acortamiento del primer radio y sindactilias que forman los pies en calcetín.

El tratamiento es quirúrgico, consiste en osteotomías correctoras, resección de sinostosis con interposición de espaciadores y alargamiento del primer radio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Minguella J. Malformaciones del pie. 1ª edición. Barcelona: Masson; 2003.
2. Swanson AB, Swanson GD, Tada K. A classification for congenital limb malformation. *J Hand Surgery (Am)*. 1983; 8:693-702.
3. Minguella J. Forefoot deformities: cleftfoot, congenital hallux varus and metatarsus varus. En: *Surgical Techniques in Orthopaedics and Traumatology*. Paris: Edicion Scientifiques et Médicals. Elsevier SAS, 2000.
4. Minguella-Solá J, Cabrera-González M, Escolà-Teixido J. Malformaciones pre y postaxiales de los miembros. Características diferenciales. *Rev Ortop Traumatolo*. 2000, 44: 548-53.
5. Comfort TK, Johnson LO. Resection for symptomatic talocalcaneal coalition. *J Pediatric Orthop*. 1998; 18: 283-8.
6. Minguella J, Cabrera M. Polidactilia preaxial del pie. *Rev Ortop Traumatol*. 1998; 42:9-13.
7. Minguella J, Cusi V. Macrodactyly of the hands and feet. *Int Orthop (SICOT)*. 1992; 16:245-9
8. Tada K, Yonenobu K, Swanson AB. Congenital constriction band syndrome. *J Pediatric Orthop*. 1984; 4: 726-30
9. Grayhack JJ, Wedge JH. Anatomy and management of the leg and foot in the Apert Syndrome. *Clin Plastic Surgery*. 1991; 18: 399-405.
10. Soldado F, Aguirre M, Peiró JL, Fontecha CG, Esteves M, Velez R, Martínez-Ibáñez V. Fetal surgery of extremity amniotic bands: an experimental model of in utero limb salvage in fetal lamb. *J Pediatr Orthop*. 2009 Jan-Feb;29(1):98-102.
11. Richter J, Wergeland H, DeKoninck P, De Catte L, Deprest JA. Fetoscopic release of an amniotic band with risk of amputation: case report and review of the literature. *Fetal Diagn Ther*. 2012;31(2):134-7
12. Talusan PG, Milewski MD, Reach JS Jr. Fifth toe deformities: overlapping and underlapping toe. *Foot Ankle Spec*. 2013 Apr;6(2):145-9