

# Alargamientos de los miembros en las hipometrías simétricas

J. DE PABLOS

*Hospital San Juan de Dios. Pamplona.*

En este grupo de alteraciones se incluyen aquellas situaciones en que uno o varios segmentos óseos homólogos de las extremidades son igualmente cortos y está constituido fundamentalmente por los enanismos. En el resto de este apartado, por tanto, nos dedicaremos preferentemente a estos últimos pacientes.

Lógicamente, ante este tipo de situación, sólo tenemos una alternativa para conseguir alguna mejoría en el paciente en lo que respecta a la talla: la elongación de las extremidades inferiores. Sin embargo, al igual que con las disimetrías, en las hipometrías simétricas es de crucial importancia saber, primero, si está o no indicado realizar una elongación ósea y después que método debe aplicarse y cuándo y cómo debe hacerse.

Para comenzar mencionaremos dos situaciones concretas, que engloban una buena cantidad de pacientes portadores de hipometrías simétricas, en las que, salvo excepciones, la elongación ósea no está indicada. Primeramente los enanismos armónicos: en estos pacientes hay un acortamiento del raquis y de las extremidades sin apenas desproporciones por lo que una elongación importante de las extremidades probablemente abocaría a una situación inaceptable de disarmonía raquis-extremidades. Este sería el caso de los enanismos hipofisarios. En segundo lugar están los pacientes de baja estatura que, sin tener incapacidades físicas significativas para realizar una vida normal, simplemente desean olvidarse del complejo psicológico que supone una talla por debajo de lo normal. Opinamos que en estos casos, no se deben aplicar métodos de elongación ósea dado que estos tratamientos, como sabemos, son duros y conllevan riesgos obvios, lo cual no compensa en nuestra opinión el beneficio que se pueda obtener de ellos.

Por tanto, las elongaciones óseas en las hipometrías simétricas, cuando estén indicadas, lo estarán fundamentalmente en los enanismos disarmónicos, es decir, en individuos en los que el raquis es de longitud normal o cuasi normal y las extremidades son cortas. De este tipo de enanismo destaca, por su frecuencia, el Enanismo Acondroplásico o Acondroplasia, osteocondrodisplasia fisaria debida a un defecto congénito en el funcionamiento de la capa proliferativa del cartílago de crecimiento de los huesos largos de las extremidades (1). Sin embargo es muy importante recordar que existen otros muchos tipos de osteocondrodisplasias que condicionan situaciones de enanismo disarmónico, lo que nos obliga, antes de comenzar ningún tratamiento ortopédico en estos pacientes, a tomar las siguientes tres medidas, todas de manera simultánea (2):

1. Tratar de llegar a un diagnóstico concreto y definir los problemas presentes y futuros.

2. Tratar y prevenir anomalías y complicaciones.

3. Proporcionar una atención "total" al paciente y a su familia, tanto desde el punto de vista médico como psico-social.

De esto se deduce que el tratamiento de estos pacientes debe ser multidisciplinario, considerando que la elongación de las extremidades es una parte más del mismo y que en la mayoría de las ocasiones no es ni lo más importante ni, por supuesto, lo más urgente.

Sin embargo, una vez que el tratamiento ortopédico de estos pacientes, dentro del cual se incluye la elongación de las extremidades, pasa a un primer plano, debemos realizar las siguientes consideraciones (2):

- ¿Hay laxitud o limitación de la movilidad articular? ¿Es probable que las haya con el paso del tiempo?

- Los cambios en huesos y articulaciones ¿son progresivos o estáticos?

- ¿Existe predisposición a artritis degenerativa?

- ¿Existen alteraciones referentes a la consolidación ósea y curación de las heridas en general?

Como es lógico todas estas preguntas tendrán respuestas distintas dependiendo de la enfermedad concreta de que se trate y los médicos que estamos en contacto con estos pacientes debemos conocerlas antes de iniciar el tratamiento. Por ejemplo, dentro de la historia natural de las displasias epifisarias hay una clara tendencia a la aparición de artritis degenerativa, lo cual nos debe poner en guardia antes de indicar una elongación ósea en pacientes con este diagnóstico.

Otro asunto que debe tenerse muy en cuenta es que, con la elongación ósea, el principal objetivo es lograr una mejoría funcional en el paciente quedando en segundo término el componente estético. Además, la mejoría estética, tras la elongación de las extremidades, es muy relativa en algunos enanismos, como en la acondroplasia donde, aunque consigamos aumentar la estatura del paciente en 25-30 cm, no mejoramos el resto de los rasgos físicos que la enfermedad lleva consigo. Sin embargo, es precisamente en los acondroplásicos, donde algunos padres nos han referido una clara mejoría en el aspecto facial de su hijo acondroplásico después de la elongación de las extremidades. Aunque este hecho parece tener un claro componente subjetivo no podemos excluir una parte de realidad en el mismo.

Como hemos mencionado anteriormente, el tipo de enanismo disarmónico más frecuente es la acondroplasia y es en esta enfermedad donde tanto otros autores (3,4,5) como nosotros mismos (6) hemos llevado a cabo elongaciones de las extremidades (sobre todo las inferiores) más asiduamente.

Concretamente en este tipo de pacientes, hemos tenido muy pocos problemas importantes debidos a la técnica o al aparato, usando el método de Wagner. Sin embargo, fundamentalmente por razones de unidad de criterio, desde hace unos años hemos optado por la elongación ósea

mediante osteotomía percutánea metafisaria, o cercana a la metáfisis y distracción diferida usando el aparato de Wagner modificado por Cañadell (7). Este es también el método de elongación que empleamos, cuando esta indicado, en las demás hipometrías simétricas. Cuando, a la elongación ósea, necesitamos añadir la corrección de deformidades angulares, hecho muy frecuente en acondroplásicos, la elongación metafisaria ofrece, además, mucha mayor versatilidad que la diafisaria ya que con la primera podemos realizar ambas cosas al mismo tiempo. Esta es otra razón del por que preferimos la elongación metafisaria también en los acondroplásicos. Por otro lado, dados los pocos problemas que ofrecen la distracción y la consolidación en la elongación ósea en estos pacientes, no vemos la necesidad de utilizar la distracción fisaria, al contrario de otros autores (3), ya que los beneficios que podamos obtener de ella no justifican los riesgos que ya hemos comentado anteriormente.

Cuando hablamos de elongación ósea en acondroplásicos es muy importante conocer dos características de estos pacientes que les confieren una respuesta particularmente favorable a estos tratamientos.

La primera, es la poca resistencia que oponen las partes blandas a la distracción progresiva, lo que permite conseguir e incluso sobrepasar los 10 cm de alargamiento tanto en fémur como en tibia sin mayores dificultades. Efectivamente a diferencia de otros acortamientos congénitos de los miembros, ésta es una enfermedad que radica fundamentalmente en el hueso y no en las partes blandas que lo rodean lo que hace que éstas sean redundantes. Este hecho lo hemos observado constantemente en estos pacientes. Con ello, en cierto modo, y estrictamente desde este punto de vista, podemos considerar la elongación ósea en los acondroplásicos como un tratamiento "fisiológico", a diferencia de en acortamientos de otras etiologías.

La segunda característica de estos pacientes y quizá en relación con la primera, es la impresionante capacidad osteogénica que se da en ellos cuando se someten a elongaciones óseas. Esto ha hecho que, tanto con el método de Wagner como con el que utilizamos actualmente, no hayamos tenido apenas problemas para la consolidación espontánea del segmento elongado.

Hay que añadir, por el contrario, algunas consolidaciones prematuras con el último método lo cual nos ha obligado a acortar el período de neutralización postoperatoria en la distracción diferida a 7 días aproximadamente en la mayoría de los casos.

Precisamente este aumento en la capacidad de osteogénesis es el factor más importante a la hora de explicar el bajo índice de elongación (tiempo total de tratamiento necesario para conseguir 1 cm de elongación) observado en acondroplásicos. En nuestra experiencia, este índice es aproximadamente de 0,7 meses/cm en fémur y tibia, lo que quiere decir que en estos pacientes una elongación de 10 cm en cualquiera de estos huesos requeriría unos 7 meses de tratamiento en total, hasta la deambulación del individuo sin protección alguna en el hueso elongado.

En lo referente a la cuantía de la elongación de las extremidades inferiores, estamos de acuerdo con Paley (8) en que un acondroplásico, esqueléticamente maduro, necesita un incremento en su estatura normal de unos 30 cm para llegar a estar dentro de los límites, aunque bajos, de estatura de la población general.

Dado que para conseguir esta longitud nunca estamos seguros de que vaya a ser suficiente con un solo alargamiento de fémures y tibias pensamos que una buena edad para iniciar la elongación podría ser alrededor de los 8 años. De este modo en caso de necesitarse una segunda elongación de las extremidades inferiores, ésta se podría realizar alrededor de la edad en que el paciente llegue a la madurez esquelética.

La determinación del orden en que se deben llevar a cabo las elongaciones de los distintos huesos de las extremidades inferiores en acondroplásicos, es uno de los puntos de mayor controversia (Fig. 1). Aldegheri y cols (3), proponen la elongación simultánea de la tibia-peroné y fémur del mismo lado para posteriormente elongar la tibia-peroné y fémur contralaterales. Este orden nos parece difícil de aceptar por tres razones fundamentales: en primer lugar condiciona una disimetría muy importante durante buena parte del tratamiento, lo que obliga al uso de voluminosas y pesadas calzas ortopédicas en la extremidad todavía sin elongar. Además, por el hecho de elongar el muslo y la pierna homolaterales las partes blandas de ambos sufren al mismo tiempo y en mayor medida

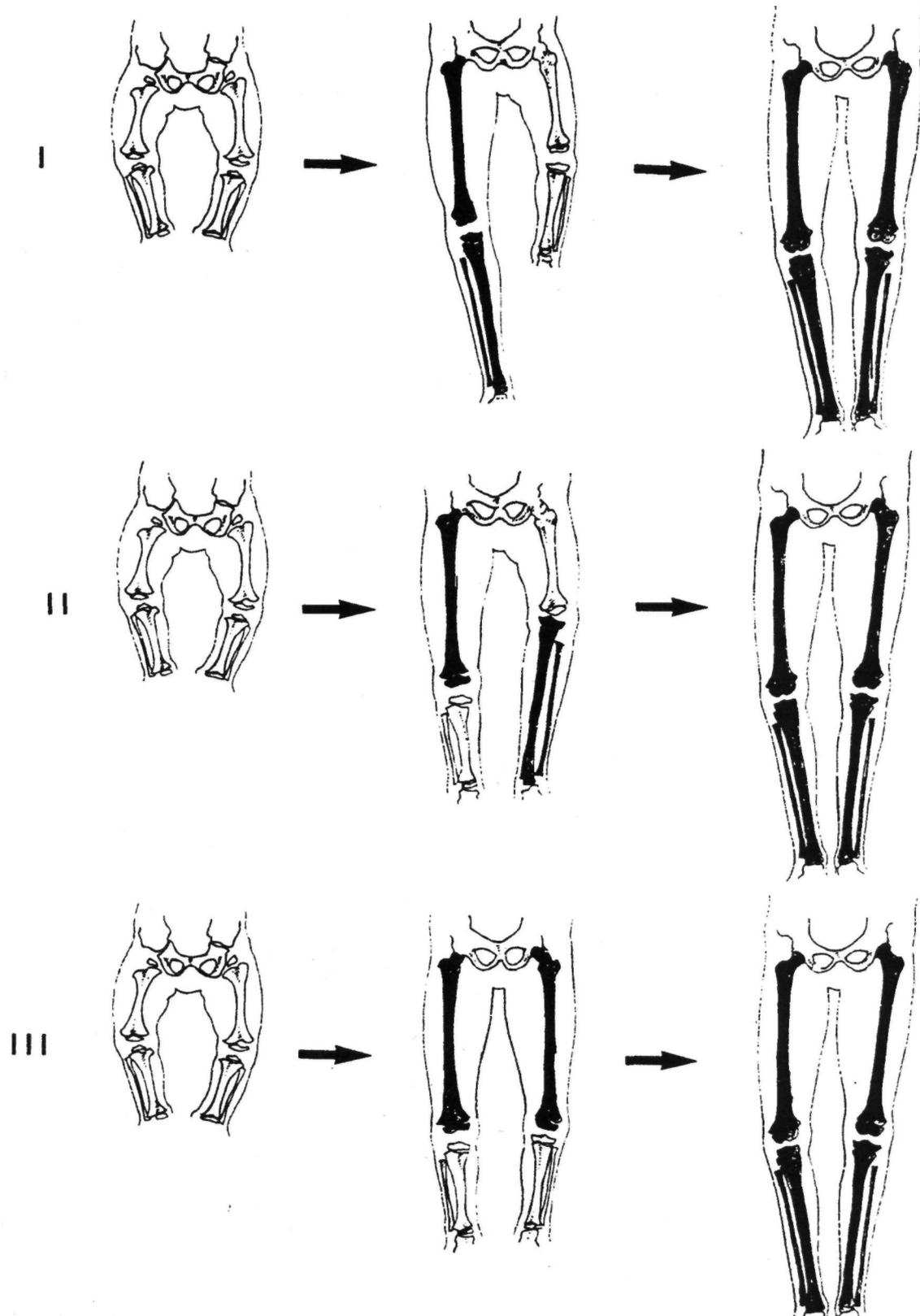
que si lo hiciéramos sólo en un segmento de la misma extremidad cada vez. Esto hace que el alargamiento total que se pueda conseguir en la extremidad quede, a menudo, limitado. Por fin, una vez elongada una de las extremidades, no se permiten fallos o complicaciones que impidan comenzar o continuar la elongación en el lado contralateral, dado que de ocurrir esto podrían quedar importantes disimetrías permanentes como secuela del tratamiento.

Ilizarov (comunicación personal) propone, por otro lado, la elongación del fémur de un lado y de tibia-peroné contralaterales al mismo tiempo, para realizar la operación inversa en un segundo tiempo. El problema que vemos aquí es que si, mientras estamos realizando el segundo tiempo del alargamiento surge cualquier problema que nos obligue a suspender la elongación, quedaría una situación de asimetría, más o menos importante, de la extremidades con ambas rodillas a distinto nivel.

La metódica que proponen otros autores (4,5) y nosotros mismos (6), es elongar los segmentos homólogos de cada lado (p. ej. fémures) al mismo tiempo y en un segundo tiempo elongar los otros dos segmentos homólogos. De esta manera, evitamos los problemas que se plantean con las alternativas propuestas por Aldegheri y cols, de la escuela de Verona, e Ilizarov, ya que el orden de actuación que nosotros preconizamos tiene la ventaja, en nuestra opinión importante, de que en cualquier momento podamos suspender la elongación si es necesario sin dejar disimetrías ni asimetrías de las extremidades (3).

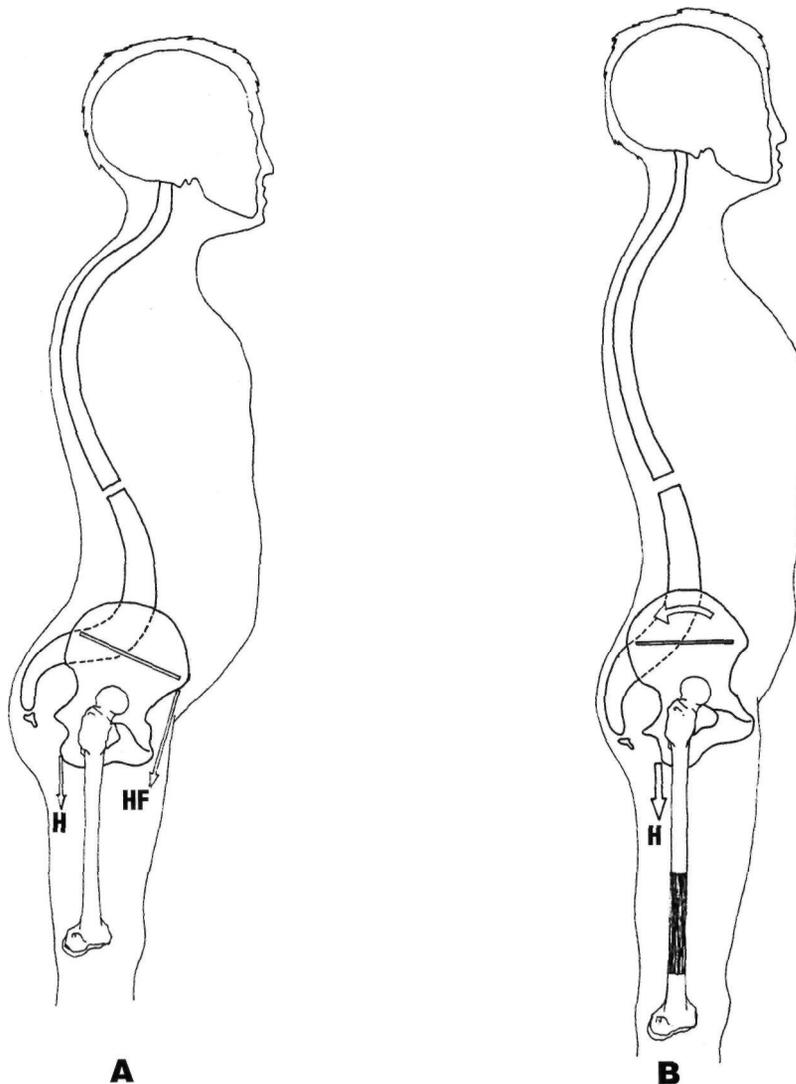
En nuestra experiencia, dependiendo de las características propias y de las dificultades que puedan surgir en la elongación en cada caso, la elongación que podemos conseguir, después de una elongación de fémures y tibias, fluctúa entre 20 y 30 cm.

Como vemos, las elongaciones en acondroplásicos y otros pacientes portadores de hipometrias simétricas, son siempre de una cuantía importante por lo que uno de los problemas a los que nos enfrentamos, que además -aunque en menor medida- es común a todos los tipos de elongación, es el largo tiempo que los pacientes deben llevar colocado el aparato elongador. Para paliar este problema, que todavía dista de estar resuelto, Ilizarov (9) desarrolló la "corticotomía bifocal". Esta técnica no es más que la elongación mediante osteotomía percutánea a



**Figura 1.** Las tres estrategias más populares en el alargamiento de los miembros inferiores en acondroplasia. Si por cualquier razón no pudiéramos realizar la segunda fase de elongación, el resultado final sería.:

- 1) Estrategia I: Dismetría y asimetría de los miembros inferiores.
- 2) Estrategia II: Asimetría de los miembros inferiores.
- 3) Estrategia III: Fémures desproporcionados pero no dismetrías, ni asimetrías.



**Figura 2.** Esquema del mecanismo hipotético de corrección de la hiperlordosis lumbo-sacra.  
 A) Antes y,  
 B) Después del alargamiento femoral bilateral y tenotomía de músculos flexores de cadera.  
 H: Isquiotibiales HF: Flexores de cadera.

doble nivel en el mismo hueso y distracción, a una velocidad de 1mm/día a cada nivel, lo que hace que la velocidad de elongación del total del hueso sea doble de lo habitual. De esta manera se obvia la mitad de la fase de distracción, reduciéndose ostensiblemente, por tanto, el período de aplicación del aparato elongador. El mismo autor, tras estudios experimentales concluye que no se presentan problemas significativos de partes blandas debidos a la tensión adicional producida por la doble velocidad de elongación.

Además, las grandes elongaciones, aún en pacientes con gran redundancia de partes blandas como los acondroplásicos, exigen habitual-

mente cirugía de relajación de partes blandas, que nosotros realizamos al colocar el distractor rutinariamente y, diferidamente si es necesario a pesar de los tratamientos posturales. La cirugía de partes blandas que realizamos al colocar el aparato consiste más concretamente en tenotomía de sartorio, recto anterior y sección de la fascia lata en las elongaciones femorales y tenotomía de Aquiles en las elongaciones de tibia-peroné.

La elongación de las extremidades superiores es un procedimiento menos frecuente que la de las inferiores por su menor requerimiento funcional y su mayor dificultad. Sin embargo, se están llevando a cabo esfuerzos en este sen-

tido dado que, además de que los avances en las técnicas y aparatos lo permiten, la desproporción que resulta después de elongar las extremidades inferiores así lo aconseja. Por el momento, las elongaciones realizadas en las extremidades superiores de acondroplásicos se reducen a los húmeros (3,4) dado que, son más que probables las repercusiones funcionales negativas en caso de realizar la elongación de los antebrazos.

Un hecho que nos parece digno de mención, dentro de nuestra experiencia (10), es la corrección "espontánea" de la hiperlordosis lumbar (muy habitual en acondroplásicos) observada muy frecuentemente tras la elongación femoral bilateral. Pensamos que esto es debido a la tensión que los músculos isquiotibiales ejercen sobre la pelvis y el fémur, extendiendo la articulación coxofemoral, durante la elongación del fémur (Fig. 2). Esto se ve ayudado lógicamente por la tenotomía de los flexores de cadera que realizamos siempre al colocar el aparato distractor. Vilarrubias y cols (11) e Ilizarov (12)

han diseñado una osteotomía de extensión en el tercio femoral proximal que, a la vez de servir para elongación, sirve también para corregir la hiperlordosis lumbar en los acondroplásicos. Opinamos que este gesto, además de no haber sido necesario en los casos que hemos estudiado, consigue corregir una deformidad produciendo otra, actitud difícilmente aceptable desde el punto de vista ortopédico.

De todos modos antes de acabar este apartado debemos insistir en dos puntos fundamentales:

- En estos pacientes, las elongaciones óseas, aunque posibles y efectivas, plantean habitualmente dificultades y complicaciones derivadas de la cuantía de los alargamientos y duración de los tratamientos.

- El paciente portador de una hipometría simétrica debe ser tratado con una visión multidisciplinaria siendo crucial, en lo que respecta a las elongaciones óseas, la valoración psicológico-sociológica de esta persona y su entorno (familia sobre todo).

### Bibliografía

1. **Rubin P.** Dynamic classification of bone dysplasias. Year Book Medical Publishers. Chicago, 1964.
2. **Hall JG.** Total care of the dwarf child. Libro de resúmenes del 16th Pediatric Orthopedic International Seminar. San Francisco, Mayo 1988.
3. **Aldegheri R, Trivella G, Renzi-Brivio L, Tessari G, Agostini S, Lavini F.** Lengthening of the lower limbs in achondropastic patients. *J Bone Joint Surg* 1988; 70-B: 69-73.
4. **Cattaneo R, Villa A, Catagni M, Tentori L.** Limb lengthening in achondroplasia by Ilizarov's method. *Int Orthop* 1988; 12:173-9.
5. **Vilarrubias JM, Ginebreda I, Fernández-Fairén M.** A propos de 500 allongements des membres inférieurs par une technique personnelle chez Fachondroplase. *Acta Orthop Belg* 1988; 54: 384-90.
6. **De Pablos J, Cañadell J.** Tratamiento de las lesiones del cartilago de crecimiento. EUNSA, Pamplona, 1986.
7. **Cañadell J, de Pablos J.** Sobre el aumento de versatilidad y ampliación de las posibilidades de un fijador externo monolateral en traumatología y ortopedia. *Rev Ortop Traum* 1986; 30-IB: 477-80.
8. **Paley D.** Current techniques of limb lengthening. *J Pediatr Orthop* 1988; 8: 73-92.
9. **Shurov VA, Gracheva W, Maltzev VD, Bogomyagkov VS.** Dynamics of some functional indices of elongated leg in use of mono and bifocal distraction osteosynthesis after Ilizarov. *Ortop Travmatol Protez* 1983; 44: 15-8.
10. **Martínez-Lotti G, De Pablos J, Gil-Albarova J, Cañadell J.** Improvement of lumbosacral hyperlordosis after extensive femoral lengthening in achondroplasia. *J Pediatr Orthop, Part B* 1992; 1 55-58.
11. **Vilarrubias JM, Ginebreda I, Cavaliere P.** Hyperlordosis and hip flexion during growth: prevention and reduction technique. First International Conference on Human Achondroplasia. Roma. November 1986.
12. **Ilizarov GA.** Correction of Hyperlordosis in achondroplasia through hip extension osteotomy. First International Conference on Human Achondroplasia. Roma. November, 1986.