

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO MEDIANTE ESCAFOIDECTOMÍA DEL ASTRÁGALO VERTICAL CONGÉNITO EN PROGERIA INFANTIL

Dr. C. Ferrándiz Araujo

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.

Real Hospital de la Caridad. Cartagena.

Real Academia de Medicina y Cirugía de Murcia.

La progeria es un síndrome dismórfico complejo de vejez prematura, variedad de infantilismo tipo senil, que es una entidad poco común cuando va acompañada de lesiones óseas en las extremidades (pie valgo convexo congénito, arnodactilia...), y cuyo tratamiento quirúrgico en la adolescencia, transcurrida la etapa infantil, proporciona buenos resultados mediante la extirpación del escafoides tarsiano más actuaciones sobre partes blandas como medio para la reposición del astrágalo vertical y acortamiento del arco medial del pie.

PALABRAS CLAVE: *Patología congénita, pie, astrágalo vertical, escafoidectomía, síndrome de Rothmund, progeria, cirugía.*

SURGICAL MANAGEMENT OF THE CONGENITAL VERTICAL TALUS OF INFANTILE PROGERIA USING SCAPHOIDECTOMY: Progeria is a complex dysmorphic syndrome of premature old age, a senile-type variety of infantilism. It is an uncommon condition when associated to acral bone lesions (congenital convex pes valgus, arachnodactyly, etc.). Its surgical management in adolescence, after the childhood stage has passed, yields good results. Management consists of the exeresis of the tarsal os naviculare and soft-part interventions for re-siting the vertical talus and shortening the medial arch of the foot.

KEY WORDS: *Congenital disease, foot, vertical talus, scaphoidectomy, Rothmund's syndrome, progeria, surgery.*

CONCEPTO

El astrágalo vertical congénito es una rara malformación del pie, aunque no excepcional, consistente en un *os talus* verticalizado, irreductible en flexión dorsal, con ángulo tibio-astragalino superior a 125°, luxación del *os naviculare pedis* sobre el *os talus* con un antepié dorsiflexionado y evertido, pudiendo acompañarse de divergencia astrágalo-calcáneo y equino del calcáneo.

Pertenece a un síndrome complejo, más amplio, multimalformativo con raíz hereditaria, aunque ocasionalmente es un hecho aislado (idiopático).

La progeria es igualmente un raro síndrome dismórfico complejo de vejez prematura, variedad de infantilismo tipo senil, que cursa en individuos de talla pequeña, caquécticos, con atrofia epidérmica, calvicie precoz o alopecia total, distrofias ungueales, hipoplasia genital, osificación prematura de los cartílagos de conjunción y arterioesclerosis precoz, todo

ello antes de los veinticinco años de edad, de raíz probablemente embriopática o heredopática.

Todavía menos común es una variedad de progeria en la cual las lesiones se localizan en las extremidades (acrogeria), entidad patológica que va acompañada de malformaciones congénitas, como pie valgo convexo, arnodactilia, etc., como el caso que nos va a ocupar a continuación.

La alteración del complejo articular del pie referido al tarso posterior en el astrágalo vertical congénito está influida anatomofisiológicamente por la articulación subastragalina, la medio-tarsiana, el bloque calcáneo-pédico y el sistema aquileo-calcáneo-plantar. Aunque la etiopatogenia está todavía por aclarar, nos inclinamos en este caso por una raíz de naturaleza genético cromosómica, aunque existen muchas teorías al respecto y trabajos de investigación en curso; y fisiopatológicamente, por la ruptura del bloque calcáneo-pédico y el desequilibrio muscular, con predominio de los eversores sobre los inversores en general.

Correspondencia:

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología

Real Hospital de la Caridad. Cartagena

Real Academia de Medicina y Cirugía de Murcia

Fecha de recepción: 7/9/04

ESTUDIO CLÍNICO

Se trata del caso clínico de una niña nacida con antecedentes familiares de un hermano con síndrome progeroide,



Figura 1. Situación clínica prequirúrgica. Visión medial.
Figure 1. Pre-surgical state, medial aspect.

dos hermanos sanos y otro hermano (primer embarazo) con progeria, fallecido a los tres meses de edad.

Como antecedentes personales destacan: embarazo bien tolerado, de 37 semanas. Parto cefálico de una hora de evolución. Apgar de 10 y un peso de 2,180 kg. Ingresada en una incubadora, presentaba aspecto de inmadurez. Piel fija y arrugada. Flebectasia abdominal y en extremidades inferiores. Hipotricosis en cuero cabelludo, ausencia de cejas y pestañas. Braquicefalia, diastasis de suturas, retronagtia, hipoplasia de la rama ascendente del maxilar inferior, luxación mandibular, arnodactilia con retracción de ambos pulgares, hipoplasia de cartílagos laterales de la nariz con forma de pico. Talla: 47 cm. Ortolani positivo bilateral. Cariotipo 46XX. Tratada de la luxación congénita bilateral de caderas mediante yesos sucesivos, evolucionando favorablemente. A los dos años de edad, se le practica una osteotomía desrotativa de fémur derecho subtrocanterea con placa de autocompresión a tornillo, y a nivel de fémur izquierdo, una osteotomía desrotativa mediante osteosíntesis con grapas.

Desarrollo psicomotor: sonrisa a los tres meses, sostén cefálico a los cinco meses, primeros pasos con apoyo a los tres años, marcha a los cuatro años, y apenas hablaba. Menarquía a los trece años.

A la exploración a los cinco años de edad presenta: Cráneo: braquicefálico con depresión occipital, pelo rubio, ralo, quebradizo, de implantación normal sin zonas de hipotricosis. Facies dismórfica en cara de pájaro, con orejas en anteversión, de implantación normal. Nariz picuda. Ligeró prognatismo, cráneo impresiona de microcefalia. Piel: aspecto de senectud, arrugada en toda la economía, flebectasia múltiples, escaso panículo adiposo. Tórax en zapatero (*pectum excavatum*). Auscultación: O.R. normal. Abdomen a menor nivel, escasisimo penículo adiposo, grandes arrugas de la piel. G.U.: hipertrofia de clítoris, aspecto pseudohermafrodita, sin delimitación dentro de labios mayores y menores.

S.N.: importante retraso psíquico y conducta tremendamente anómala durante la exploración. Pares normales. Hipotonía muscular generalizada, fundamentalmente en lo que a tono pasivo se refiere, condicionado en parte por la hiperlaxitud que presenta en todas las articulaciones y por la gran atrofia de masa muscular de predominio distal.

Sistema locomotor: extremidades arnodactílicas, hiperlaxitud de articulaciones, sobre todo a nivel de rodilla, codo. Subluxación de las mismas, hiperlaxitud de dedos. Caderas en valgo, *genu recurvatum*, pies en equinovaro y pie plano transversal. Marcha simiesca. ORL. Paladar ojival. Exámenes complementarios: hemograma, SMAC, Mantoux, proteinograma, inmunoglobulinas, urocultivo, normales o negativos. Enzimas musculares (C.F.K. y A) normales. Cortisol, ritmo cardíaco normal (26-7 y '8) imposible el recoger orina. 17 cetos, 17 hidroxis. Estudio hormonal (prolactina, GH, T3 y T4 en determinaciones basales) arrojó todo cifras aumentadas. Electromiograma: velocidades de conducción normales.

Fondo de ojo: pupilas algo pálidas, resto normal. El informe cardiológico fue normal. La biopsia de la piel del tejido celular subcutáneo y de la eminencia tenar sin lesiones morfológicas relevantes. La cromatina de Barr: test positivo en sentido de hembra. El test psicológico: retardo grave del desarrollo prácticamente homogéneo en todas las áreas; destaca retraso en el lenguaje (nivel evolutivo de diecinueve meses), correspondiendo en conjunto a un nivel de desarrollo de dos años.

Somatometría: talla: 97 cm (menor del P3); peso: 11.600 g (menor del P3); pc: 47 (menor de 2. D.S.); p.a.: 43 cm. S.I.; 54; talla sentada: 73. Edad cronológica: cinco años y dos meses. Edad ósea: cinco años.

Serie ósea: Cráneo: talpa y diplos normal. Silla turca normal. Huesos vormianos, hipoplasia de maxilar inferior. Tórax: *pectum excavatum*, costillas largas y finas, con predominio de la longitud en las inferiores. Clavículas hipoplásicas, columna dorso lumbar: disminución de los espacios interpediculares en lumbares inferiores, sacro hipoplásico con subluxación anterior sacrocoxigea; morfología de cuerpos vertebrales normales. Extremidades superiores: huesos tubulares finos y largos, manos con predominio de longitud en falanges. Extremidades inferiores: incurvación de convexidad derecha en ambos fémures. Subluxación en rodilla izquierda. Huesos tubulares finos y largos. Las pielografías son normales, existiendo un divertículo vesical derecho cercano a la unión ureterovesical. EEG: disfunción de estructuras diencefálicas de tipo inespecífico y más localizada en hemisferio derecho. TAC: compatible con la normalidad.

Se demandan pruebas complementarias e interconsultas con endocrinología y medicina nuclear, no volviendo la enferma a revisión.

A los diez años de edad, consulta por un cuadro de gran deformidad a nivel del pie derecho "en piña", claudicación a la marcha y dolor continuado que le impide la deambulación (**Figuras 1 y 2**).



Figura 2. Situación clínica postoperatoria. Visión posterior.
Figure 2. Post-surgical state, posterior aspect.



Figura 3. RX dorsoplantar.
Figure 3. Dorso-plantar X-ray film.

ESTUDIO RADIOLÓGICO

Practicamos exploración radiográfica rutinaria: dorso-plantar (**Figura 3**), lateral, lateral en carga (**Figura 4**), flexión plantar

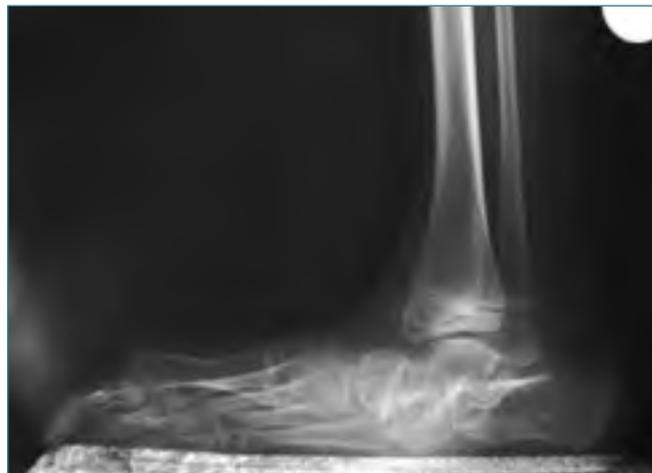


Figura 4. Rx lateral en carga.
Figure 4. Lateral load-bearing X-ray film.

y dorsal que nos orienta de forma sencilla de la situación del escafoides y de la rigidez o grados de reductibilidad del pie de este caso de astrágalo vertical congénito tardío, insistiendo, sin embargo, en la proyección lateral, manteniendo el pie en flexión dorsal máxima pasiva, como afirma Storen, trazando los ejes longitudinales de la tibia, el calcáneo y el astrágalo, y midiendo los ángulos entre estos ejes:

- ángulo tibio-talar: 140° (a.n.: $55-100^{\circ}$). TIT;
- ángulo tibio-calcáneo: 88° (a.na.: $15-45^{\circ}$). TIC;
- ángulo talo-calcáneo: 52° (a.n.: $20-25^{\circ}$). TIC;

que se encuentran muy aumentados, por encima de las cifras normales, lo que confirma el diagnóstico.

No obstante, al no quedar así relacionado el antepié con el retropie, medimos con Hamanishi lo que él denomina TAMBA y CAMBA, estableciendo la relación entre tarso y metatarso.

EL TAMBA (*talar axis-first metatarsal base angle*) es el ángulo complementario que indica las alteraciones de la articulación talo-navicular, y que es de 110° , siendo ya de $60-70^{\circ}$ sospechoso de astrágalo vertical congénito.

El CAMBA (*calcaneal axis-first metatarsal angle*) es el ángulo complementario que indica el grado de verticalización del calcáneo por retracción del Aquiles, así como la alteración calcáneo-caboidea, y es de 35° , siendo valor indicativo entre 25 y 30° .

DIAGNÓSTICO

Astrágalo vertical congénito. Síndrome progeroide. Retraso psicomotor.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Dada la aparatosidad del cuadro del pie derecho, y tras estudio preoperatorio, se procede, a los diez años de edad, a



Figura 5. Coxa valga bilateral.

Figure 5. Bilateral coxa valga.



Figura 6. Abordaje quirúrgico que permite la exposición de la articulación astrágalo-escafoidea.

Figure 6. Surgical approach allowing exposure of the talo-navicular joint.

la intervención quirúrgica del pie afecto de astrágalo vertical congénito, presentando, además, como afectación de aparato locomotor: hiperlaxitud ligamentosa generalizada, hipoplasia clavicular bilateral coxa valga bilateral (**Figura 5**), fémures varos, subluxación bilateral de rótulas, pie izquierdo plano 161°, juanetes de sastre y *hallux flexus* derecho, dejando para un segundo tiempo la corrección de estas deformidades según demanda.

El protocolo quirúrgico practicado fue el siguiente:

- Enferma en decúbito prono, bajo anestesia general y manguito de isquemia en la raíz del miembro inferior derecho.
- Incisión interna amplia desde la porción distal del primer metatarsiano hacia el maléolo interno, al que rodea por detrás, y ascendiendo en forma de S itálica por la piel del tendón de Aquiles. Se incide el tejido celular subcutáneo, localizando el paquete vásculo-nervioso.



Figura 7. Escafoides estirpado.

Figure 7. Resected os naviculare.



Figura 8. Sutura tendinosa.

Figure 8. Tendon suture.

- Se disecan y aíslan los tendones de: Aquiles, tibial posterior, tibial anterior, extensores, propio y común de los dedos y flexor largo propio del dedo gordo.
- Se visualiza el ligamento bipartito, forzando la disección hacia la parte externa del pie, seccionando el haz calcáneo-cuboideo y calcáneo-escafoideo. Se practica la abertura de las articulaciones: astrágalo-escafoidea y la calcáneo-cuboidea (**Figura 6**).
- Se moviliza y levanta la cabeza astragalina hacia arriba y hacia fuera, probando su movilidad. Se introduce un clavo de Steimann por la tuberosidad del calcáneo axialmente, para facilitar las maniobras.
- Se levanta un colgajo osteoperióstico, tipo Müller, pediculado por el tibial posterior, con escoplo de delante a atrás procedente de la primera cuña y del escafoides.
- Extirpación del escafoides (**Figura 7**).
- Incisión longitudinal cutánea sobre la apófisis estiloides del V metatarsiano. Identificación del tendón del peroneo lateral corto. Desinserción mediante sección.



Figura 9. Mantenimiento de la reducción mediante AK.
Figure 9. The reduction is stabilised and maintained with a Kirschner wire nail.

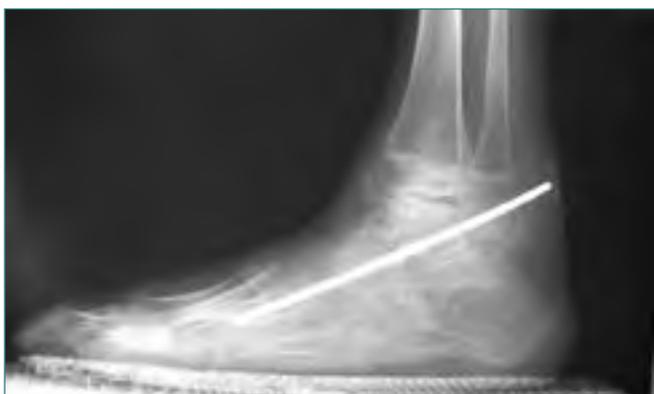


Figura 10. Imagen de control previa a la retirada de la AK.
Figure 10. Control X-ray film prior to removal of the Kirschner wire nail.

- Se movilizan manualmente las articulaciones, reduciendo y comprobando el pie.

- Se procede al alargamiento de los tendones: Aquiles, extensores propios y común de los dedos, y flexor largo propio del dedo gordo, dejando punto guía.

Para el alargamiento del Aquiles, al ser la desviación en valgus del calcáneo, se hace un desdoblamiento sagital de 8 cm aproximadamente, quedando su mitad interna inserta en el calcáneo, lo que le confiere sentido varizante al mismo.

- Se liberan las estructuras ligamentosas tesantes y capsulotomía posterior.

- Se coloca el pie en talus con la rodilla en extensión y se suturan los cabos tendinosos opuestos con dos puntos de seda y un tercero de refuerzo (**Figura 8**).

- El tendón del tibial anterior se ancla con un punto de seda al cuello del astrágalo, quedando éste suspendido.

- Se excava un hueco vertical en el cuello del astrágalo, pasando el peroneo lateral corto y suturándolo en bucle sobre sí mismo.



Figura 11. Resultado clínico. Vista medial.
Figure 11. Clinical result, medial aspect.



Figura 12. Resultado clínico. Vista posterior.
Figure 12. Clinical result, posterior aspect.

- Reinserción lo más tensada posible y anterior del colgajo fibroperióstico del tibial posterior con seis puntos de seda hacia la primera cuña.

- Reducción y fijación mediante una aguja de Kirschner, que desde astrágalo pasa a su través, continuando por la primera cuña y primer metatarsiano (**Figura 9**).

- Se deja drenaje de Redon y se cierra por planos, tras comprobar la perfecta reducción y aparición del arco longitudinal.

- El clavo del calcáneo se deja incluido en el botín de yeso y facilita las maniobras en talus del calcáneo.

- A los dos meses se retira el yeso, y un mes más tarde las agujas de Kirschner, permitiéndosele el apoyo sobre ortesis, siendo satisfactorios los controles radiográficos (**Figura 10**) y comenzando la recuperación funcional.

- Al año de la intervención deambula correctamente, sin claudicación ni dolor, encontrándose asintomática totalmente, usando plantillas de sustentación blandas (**Figuras 11 y 12**). Se programa para la intervención quirúrgica del

pie contralateral plano mediante endortesis y corrección del *hallux flexus*, que posteriormente no se efectúa por el agravamiento de su estado general por patologías debidas a su síndrome progérico.

- El seguimiento hasta los dieciocho años de edad es favorable y satisfactorio, causando alta.

CONCLUSIONES

La escafoidectomía tarsiana total es el proceso de elección quirúrgica idóneo para los casos no tratados de astrágalo vertical congénito y de edad superior a los cinco años, acompañada siempre de las demás actuaciones sobre partes blandas (alargamientos tendinosos, capsulotomías, retensado del tibial posterior y del ligamento glenoideo, etc).

No es posible de manera alguna reintegrar el astrágalo a la posición horizontal sin entrar en competencia con el tope que supone el escafoide.

La técnica descrita facilita la horizontalización del *os talus* y del bloque calcáneo-pédico, alargando el tendón de Aquiles y practicando la escafoidectomía total, permite la colocación del antepié en adducción, tras el alargamiento de los extensores y peroneos, y acorta el arco medial del pie realineando la columna interna.

La cabeza del astrágalo se adapta a la primera cuña, como queda demostrado con el transcurso del tiempo, restableciéndose un arco interno suficiente y totalmente satisfactorio (Figura 13).

BIBLIOGRAFÍA

- Allenbach E. Le traitement chirurgical du pied plat. Rev Chir Orthop 1928; 15 (6): 650.
- Arandes R, Viladot A. Clínica y tratamiento de las enfermedades del pie. Barcelona: Editorial Científico Médica 1956.
- Böhm M. Der Fötale Fuss. Beitrag Zur Entstehung Des Pes Valgus und Des Pes Plano-Valgus. Z Orthop Chir 1932; 57: 562.
- Browne D. Congenital vertical talus in infancy. J Bone Jt Surg 1966; 48B: 588.
- Clark MW, D'Ambrosia RD, Ferguson AB, Jr. Congenital vertical talus: treatment by open reduction and navicula excision. J Bone Jt Surg 1977; 59A: 816.
- Coleman SS, Stelling FH, Jarret J. Pathomechanics and treatment of congenital vertical talus. Clin Orthop 1970; 70: 62-72.
- Colton CL. The surgical management of congenital vertical talus. J Bone Jt Surg 1973; 55B: 566.
- Drennan JC, Banta JV, Bunch WH. Current concepts in the management of myelomeningocele. Concept Orthop 1989; 19: 63.
- Dunn PM. Congenital postural deformities: perinatal associations. Proc R Soc Med 1972; 65: 735.
- Eyre-Brook AL. Congenital vertical talus. J Bone Jt Surg 49B: 618-627.

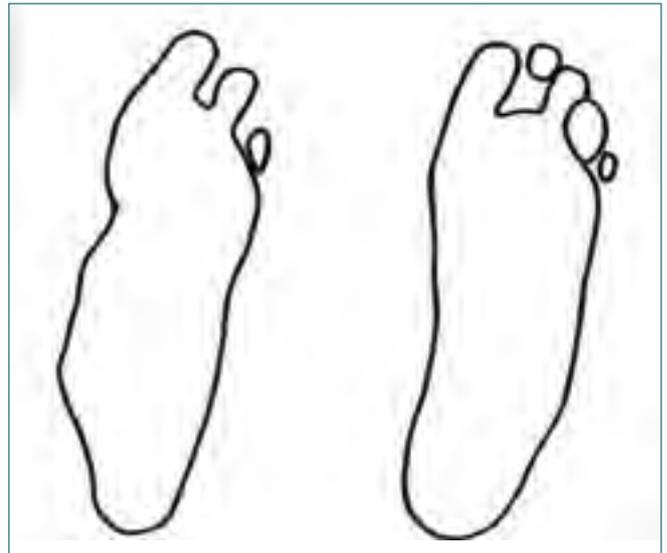


Figura 13. Huella plantar mejorada respecto a prequirúrgica.
Figure 13. Plantar footprint improvement as compared to the presurgical one.

- Farreras Valenti P. Medicina Interna Compendio práctico de Patología Médica y Terapéutica Clínica 1967; T-2: 1272-1277.
- German JI, Rakin JK, Harrison PA, et al. Autosomal trisomy of a group 16-18 chromosome. J Pediatr 1962; 60: 503.
- Gutiérrez de la Cuesta F, Rus Mompó A. Astrágalo vertical congénito. Valencia.
- Hamanishi CH. Congenital vertical talus: Clasification with 69 cases and new measurement system. J Pediatr Orthop 1984; 4: 318-326.
- Harrold AJ. Congenital vertical talus in infancy. J Bone Jt Surg 1966; 48B: 588.
- Hughes JR. Congenital vertical talus (abstract). J Bone Jt Surg 1957; 39B: 580.
- Jacobsen ST, Craford AH. Congenital vertical talus. J Pediatr Orthop 1983; 3: 306-310.
- Kapandji IA. Cuadernos de fisiología articular. Barcelona: Toray Masson 1970.
- Laburthe-Tolray Y, Bensahel H. Pied convexe valgus congénital (à propos de 19 cas). Ann Chir 1972; 26: 203-214.
- Mead NC, Anat G. Vertical talus (congenital talonavicular dislocation). Clin Orthop 1961; 21: 198.
- Perry J. Anatomy and biomechanics of the hind foot. Clin Orthopedics 1983; 177: 9-15.
- Pouliquen JC. Pied convexe congénital. Etude anatomopathologique, diagnostique et thérapeutique. París: Thèse 1970.
- Rigault P, Pouliquen JC. Le pied convexe congénital. Ann Chir Infant 1970; 11: 261-281.
- Robbins H. Congenital vertical talus and arthrogriposis. Disorders of the foot (Jhass). Baltimore: Lipincott 1982: 723-738.

- Rocher HL, Pouyane L. Pied plat congénital par subluxation sousastragaliene congénitale et orientation verticale de l'astragale. *Bordeaux Chir* 1934; 5: 249.
- Stone KH. Congenital vertical talus a new operation. *Proc R Soc Med* 1963; 56: 12.
- Storen H. On the closed and open correction of congenital convex pes valgus with a vertical astragalus. *Acta Orthop Scand* 1965; 36: 352.
- Storen H. Congenital convex pes valgus with vertical talus. *Acta Orthop Scand* 1967; 94 (supl.): 1.
- Tachdjian MO. Congenital convex pes valgus. *Orthop Clin North Am* 1972; 3: 131-148.
- Templeton AW, MacAlister WH, Zim ID. Standardization of terminology and evaluation of osseous relationships in congenitally abnormal. *Am J Roentgenol* 93: 374-381.
- Victoria Díaz A, Victoria Díaz J. Desarrollo embriológico del astrágalo y del calcáneo. Algunos aspectos ortopédicos. *Rev Ortop y Traum* 1979; 23 (1B): 279-291.