

LESIONES EN EL PIE EN EL SÍNDROME DE APERT

A. D'Arrigo, A.J. Arenas Planelles, O. Jiménez Sarmiento, A.J. Arenas Miquélez
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Complejo Hospitalario de Pamplona

Los autores presentan 2 casos de síndrome de Apert en pacientes de sexo femenino con lesiones en los pies. Fueron tratados quirúrgicamente, y en ambos casos se consiguieron unos resultados funcionales satisfactorios.

PALABRAS CLAVE: *Síndrome de Apert. Lesiones en el pie. Tratamiento quirúrgico.*

FOOT LESIONS IN APERT SYNDROME

The authors present two cases of Apert syndrome in female patients with feet lesions. They were managed surgically with satisfactory functional results.

KEY WORDS: *Apert's syndrome. Foot lesions. Surgical management.*

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Apert es una afección genética rara (1:162.000) que se transmite por una herencia autosómica dominante⁽¹⁾. Se caracteriza por macrocefalia, craneosinostosis congénita, sindactilias y sinostosis en las manos y los pies (**Figuras 1 y 2**) y otras malformaciones⁽²⁾. Puede estar relacionado con la edad paterna avanzada. No existe una especial incidencia en ninguna raza en particular.

Las deformidades de los pies se presentan ya desde el nacimiento y se hacen más evidentes con el crecimiento. Es típico y patognomónico el aspecto del antepié en estos pacientes, apreciándose frecuentemente sindactilias. Blauth diferencia tres tipos de sindactilias⁽³⁾: las de tipo I, que son sindactilias que afectan al 2.º, 3.º y 4.º dedos; las de tipo II, que afectan del 2.º al 5.º dedos; y las de tipo III, en las que están afectados todos los dedos, casos estos que reciben la denominación de pie "en espátula" (**Figura 3**). El primer metatarsiano suele ser corto y varo. No se han descrito en la literatura casos de sinostosis metatarsofalángica⁽⁴⁾.

Además, en el retropié son frecuentes las sinostosis tarsianas⁽⁵⁾. Schauerte⁽⁶⁾ ha observado que la sinostosis calcáneo-cuboidea aparece a los 2 años y medio de edad; a los 5 años y medio persiste una fusión de la articulación de la columna lateral y del tercer metatarsiano; y a la edad de 14

años se puede apreciar una sinostosis entre el escafoides y las cuñas. Esta fusión progresiva y generalizada de antepié y retropié da lugar generalmente a una deformidad en valgo del pie⁽⁷⁾.

El objetivo de este trabajo es presentar dos casos de pacientes afectados por el síndrome de Apert con lesiones en los pies y describir su tratamiento.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso 1

Paciente mujer de 10 años diagnosticada de síndrome de Apert a la edad de 6 meses. A los 8 años fue intervenida de la craneosinostosis. Además, se le realizaron otras 9 intervenciones quirúrgicas en las manos para recuperar la funcionalidad de la pinza.

En los pies presentaba una sindactilia completa bilateral, con verticalización del 2.º y 3.º metatarsianos y sobrecarga en las cabezas de los mismos, que provocaba metatarsalgia importante al realizar la deambulacion. El estudio radiográfico demostró una sinostosis metatarsiana (**Figura 4**).

Fue intervenida quirúrgicamente a través de un abordaje plantar, realizándose una resección de la barra ósea responsable de la sinostosis, con el fin de mejorar la carga en el antepié (**Figura 5**). Tras la intervención, se recomendó descarga de la extremidad durante 15 días, comenzando entonces la carga progresiva en el pie. La evolución clínica tras dicho tratamiento fue satisfactoria. Desapareció el dolor y presentó una mejoría funcional notable para la marcha.

Correspondencia:

Dr. Andrea D'Arrigo
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Complejo Hospitalario de Pamplona. c/ Irunlarrea, 3. 31008 Pamplona
Correo electrónico: andreadarrigo@yahoo.it
Fecha de recepción: 28/12/2011



Figura 1. Sindactilia en la mano.
Figure 1. Syndactyly in hand.



Figura 3. Sindactilia de tipo III (Blauth).
Figure 3. Type III syndactyly (Blauth).

Caso 2

Paciente mujer de 4 años de edad diagnosticada de síndrome de Apert. Fue intervenida a los 18 días de edad de coarctación de la aorta. Algunos meses después fue intervenida



Figura 2. Sindactilia en el pie.
Figure 2. Syndactyly in foot.

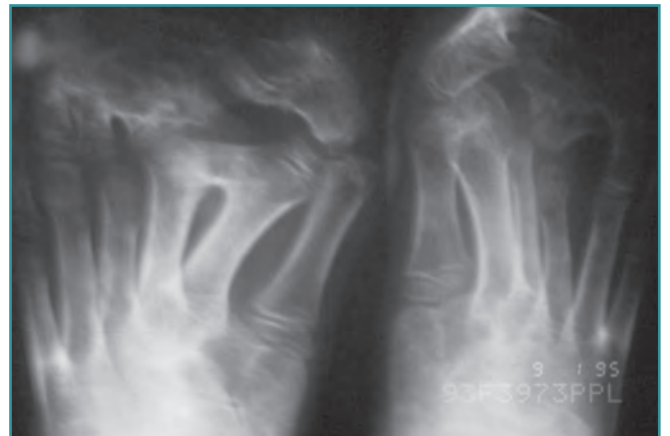


Figura 4. Radiografía en proyección anteroposterior de ambos pies (caso 1) en la que se aprecia una sinóstosis intermetatarsiana con barra ósea plantar.
Figure 4. Anteroposterior X-ray of both feet (case 1) showing an intermetatarsal synostosis with a bone plantar bar.

quirúrgicamente del cráneo para corregir una deformidad craneal. Asimismo, sufrió varias intervenciones en las manos para mejorar su función.

A nivel de los pies presentaba una deformidad “en espátula” bilateral, y un retropié valgo en ambos pies (**Figura 6**). El examen radiológico demostró una sinóstosis bilateral entre el 2.º y el 3.º metatarsiano.

Fue tratada quirúrgicamente mediante una artroresis del seno del tarso en ambos pies con una prótesis de polímero polidimetilsiloxano (Silastic®), a la que se asoció provisional-



Figura 5. Tratamiento quirúrgico: resección de la barra ósea.
Figure 5. Surgical treatment: resection of the bone rod.



Figura 7. Artrorisis del seno del tarso con una prótesis de polímero polidimetilsiloxano (Silastic®).
Figure 7. Sinus tarsi arthroereisis with a polímero polidimetilsiloxano (Silastic®) prosthesis.

mente una fijación temporal con un tornillo de cortical entre el astrágalo y el calcáneo (**Figura 7**). Además, para corregir la supinación de los antepiés, se le realizó un alargamiento en "Z" del tendón del tibial anterior en ambos pies. Tras la intervención, la paciente fue inmovilizada con yesos durante 3 semanas, iniciando posteriormente la marcha con carga progresiva.

El resultado final tras el tratamiento fue satisfactorio, pues desapareció el dolor y mejoró el apoyo plantar.



Figura 6. Deformidad en valgo del retropié.
Figure 6. Hindfoot valgus deformity.

DISCUSIÓN

Analizando la bibliografía revisada sobre el tratamiento de la sindactilia, hemos observado que la liberación-separación de los dedos de los pies afectados no es recomendada habitualmente. Sin embargo, algunos autores describen la técnica y la consideran un buen método de tratamiento tanto en el plano funcional como en el psicológico del paciente⁽⁸⁾. Otros, por el contrario, no la recomiendan nunca⁽⁹⁾. Park *et al.*, en su trabajo publicado en 1995, analizaron si existe una correspondencia entre el tipo de sindactilia y una mutación genética específica⁽¹⁰⁾.

Los tratamientos presentados en otros estudios⁽¹¹⁾ han tenido el objetivo de restablecer el buen aspecto del retropié y corregir el equino para mejorar la carga y reducir el dolor. Esta situación puede conseguirse mediante una triple artrodesis (articulaciones de Chopart y subastragalina), o con una osteotomía del retropié con aporte de injerto de tipo Grice.

Estamos de acuerdo con los autores que desaconsejan la liberación quirúrgica de las sindactilias y con los que no recomiendan las intervenciones sobre el primer dedo. Al decidir el tratamiento en estos pacientes, debemos considerar que generalmente son niños sometidos a múltiples

intervenciones en su organismo. Además, es conveniente tener en cuenta que las malformaciones en los pies son generalmente progresivas y precisarán de una especial atención durante todo el periodo de crecimiento.

A pesar de la posibilidad de utilizar ortesis diversas, creemos que el tratamiento quirúrgico debe suponer una alternativa a tener en consideración en el final del crecimiento para mejorar el apoyo plantar doloroso y la calidad de vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tolorova MM, Harris JA, Ordway DE, Vargervik K. Birth prevalence, mutation rate, sex ratio, parents' age, and ethnicity in Apert syndrome. *Am J Med Genet* 1997; 72: 394-8.
2. Anderson PJ, Hall CM, Evans RD, Hayward RD, Jones BM. The feet in Apert's syndrome. *J Pediatr Orthop* 1999; 19: 504-7.
3. Blauth W, von Törne O. "Apert's foot" (in acrocephalosyndactyly). *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1978; 116: 1-6 (in german).
4. Pisani G. *Trattato di Chirurgia del Piede*. III ed. Torino: Edizioni Minerva Medica; 2004.
5. Canepa G. *Trattato di Ortopedia Pediatrica*. Padova: Edizioni Piccin; 2002.
6. Schauerte EW, St-Aubin PM. Progressive synostosis in Apert's syndrome (acrocephalosyndactyly): with a description of roentgeno-graphic changes in the feet. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1966; 97: 67-73.
7. Asencio A, Marchand P. Le pied dans le syndrome d'Apert. *Med Chir Pied* 2002; 18: 36-42.
8. Fearon JA. Treatment of the hands and feet in Apert syndrome: an evolution in management. *Plast Reconstr Surg* 2003; 112: 1-12.
9. Mah J, Kasser J, Upton J. The Foot in Apert syndrome. *Clin Plast Surg* 1991; 18: 391-7.
10. Park WJ, Theda C, Maestri NE, Meyers GA, Fryburg JS, Dufresne C, et al. Analysis of phenotypic features and FGFR2 mutations in Apert syndrome. *Am J Hum Genet* 1995; 57: 321-8.
11. Bada JL, Álvarez F, Viladot R. Lesiones del pie en el síndrome de Apert. *Revista de Medicina y Cirugía del Pie* 1995; IX: 59-65.