

11211
2ej.
10

Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

Hospital General "Dr. Manuel Gea González"



[Firma manuscrita]

LA DEFORMIDAD DE LA MANO EN
LA ACROCEFALOSINDACTILIA

T E S I S
PARA OBTENER EL TITULO EN
LA ESPECIALIDAD DE
CIRUGIA PLASTICA Y RECONSTRUCTIVA

DR. EDUARDO JAVIER DE LA PEÑA CORTES



**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

MEXICO, D. F.

FEBRERO 1983



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	Pág .
1. INTRODUCCION	1
2. OBJETIVO	5
3. MATERIAL Y METODOS	5
4. RESULTADOS	5
5. CLASIFICACION	14
6. TRATAMIENTO	16
7. DISCUSION	20
8. CONCLUSIONES	24
9. BIBLIOGRAFIA	25

INTRODUCCION.

La mano es el instrumento de la inteligencia del hombre y su herramienta por excelencia.

Las malformaciones congénitas de la mano se conocen desde -- tiempos inmemorables y actualmente ocupan un lugar preponderante en la patología, no sólo por sus alteraciones funcionales y estéticas, sino también por las repercusiones psicosociales que acarrear.

En 1906 Apert describió una entidad caracterizada por malformación craneana del tipo de la acrocefalia y sindactilia de manos y piés denominándolo Acrocéfalosindactilia. Las características físicas más específicas son: deformidad del cráneo ocasionada frecuentemente por el cierre prematuro de la sutura coronal que se manifiesta como turricefalia acompañada de una hendedura o surco transversal frontal; alteraciones oculares como son exorbitismo, hipertelorbitismo, oblicuidad antimongoloide las fisuras palpebrales y, en algunos casos se ha descrito atrofia óptica con o sin oftalmoplejía concomitante; deformidades faciales que incluyen hipoplasia maxilar, -- pseudoprogнатismo, maloclusión dentaria clase Angle III, paladar ojival y nariz en pico de loro; así mismo malformaciones en las extremidades tanto superiores como inferiores caracterizadas por sindactilia compleja. (Fotos I-IV).



Foto I



Foto II



Foto III

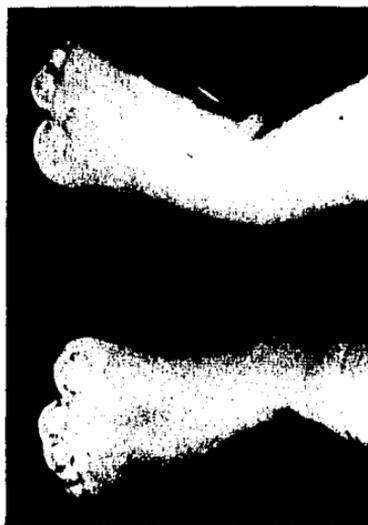


Foto IV

Blank, en 1960, revisó los casos de este síndrome en Gran Bretaña, dividiéndolo de acuerdo a su expresión fenotípica en -- dos categorías: I) Acrocéfalosindactilia "Típica" denominada Síndrome de Apert y II) Acrocéfalosindactilias "Atípicas", siendo el rasgo distintivo entre ambos la morfología de la mano. Las formas atípicas han sido subclasificadas por diferentes autores de acuerdo a las malformaciones de la mano, al patrón hereditario y a las anomalías asociadas, reconociendo hasta 7 tipos distintos; sin embargo, cada vez existe mayor controversia en aceptarlos como entidades diferentes. (Fotos V-VI).

Hasta hoy los Centros más avanzados de Cirugía Plástica han enfocado su atención en la corrección de las complejas alteraciones cráneo-faciales, dejando en segundo término las invali--dantes deformidades de la mano. Entre los autores que han he--cho referencia a este tipo de sindactilia se encuentran Converse, McCarthy y Wood Smith, quienes mencionaron la gravedad de la misma pero sin dar detalles morfológicos. Han sido hechos importantes aciertos en la descripción de las malformaciones por Woolf, Georgiade y Pickrell en 1959 y por Cohen en 1975. Flatt publicó su criterio de tratamiento en 1970 y Psillakis describe algunas de sus características en 7 casos en 1981.

En ninguno de los artículos antes mencionados se encuentra una clasificación de estos problemas.



Foto V



Foto VI

OBJETIVO.

El objetivo del presente trabajo es analizar las alteraciones de la mano en la Acrocéfalosindactilia, hacer una clasificación y en base a ella, establecer los criterios generales de tratamiento. Tal objetivo se deriva de la carencia de una clasificación que norme la conducta terapéutica a seguir en base al patrón morfológico alterado, para lograr los resultados funcionales óptimos.

MATERIAL Y METODOS.

Para tal fin se realizó el estudio mediante la revisión de 316 expedientes de pacientes pertenecientes a la clínica de malformaciones craneofaciales del Hospital General "Dr. Manuel Gea González" S.S.A. De ellos 33 presentaban Acrocéfalosindactilia, descartando a 4 por no existir seguimiento del caso, quedando un total de 29 pacientes; 16 fueron del sexo masculino y 13 del femenino, fluctuando las edades de 2 me--ses a 35 años. Se analizaron personalmente las 58 manos de los pacientes, su función, sus fotografías clínicas y sus radiografías; se hizo un inventario de problemas en cada caso. (Cuadro I).

RESULTADOS.

Se encontró que la malformación fue simétrica en el 86% de los casos.

M A T E R I A L

316 Expedientes

29 Pacientes con Acrocéfalosindactilia

Sexo 16 masculino 13 femenino

Edad 2 meses a 35 años

Cuadro I

I. PARTES BLANDAS.

a) SINDACTILIA.

Se encontró sindactilia cutánea en todos los casos con tres variantes:

- Unión entre los cuatro últimos dedos, estando el pulgar separado en grado variable, en el 55% de las manos.
- Fusión de los 5 dedos, en el 31% y,
- fusión del 2ª, 3ª y 4ª dedos, con el pulgar y 5ª líbres, en el 14% restante.

(Cuadro II)

b) DEFORMIDAD UNGUEAL.

Se encontró una uña común de dos o más dedos en el 82% de los casos.

c) ALTERACION TENDINOSA.

En 4 pacientes, cuya sindactilia estaba asociada a sinfalangia, se encontró un sólo tendón flexor para cada dedo.

(Cuadro III)

II. ALTERACIONES ESQUELETICAS.

SINDACTILIA CUTANEA

No. de casos afectados: 29 (100%)

Distribución

D e d o s	No. Casos	%
2ª - 5ª	16	55.17
1ª - 5ª	9	31.04
2ª - 4ª	<u>4</u>	<u>13.79</u>
	29	100.0

Cuadro II

PARTES BLANDAS

a) Sindactilia	-De los 4 últimos dedos con el pulgar separado.	(55%)
	-De los 5 dedos	(31%)
	-De los dedos 2ª 3ª y 4ª con el pulgar y 5ª libres.	(14%)
b) Uña común	-De uno o más dedos	(82%)
c) Alteraciones tendinosas.	-De los operados: en 4 pacientes.	

Cuadro III

a) SINFALANGIA.

La sinfalangia representó la alteración esquelética más constante y afectó indistintamente cualquier dedo. Fue más frecuente en las falanges proximal y media, estando presente en los dedos 3^a y 4^a., en el 100% de los casos.

(Cuadro IV)

b) SINDACTILIA OSEA.

Se encontró sindactilia ósea en el 86% de los casos, principalmente entre las falanges distales. Los dedos más comunmente afectados fueron el 3^a y el 4^a.

(Cuadro V)

c) SINOSTOSIS METACARPIANA.

En el 20% de las manos coexistió sinostosis metacarpiana.

d) OTRAS ALTERACIONES.

Forma trapezoidal de la falange distal del pulgar en el 69% y clinodactilia radial del mismo en el 44%, así como falange delta del 5^a dedo.

(Cuadro VI)

S I N F A L A N G I A

DISTRIBUCION

	D E D O S				
	1ª	2ª	3ª	4ª	5ª
Proximal medio	48 (82.75%)	56 (96.55%)	58 (100%)	58 (100%)	48 (82.75%)

FRECUENCIA:

Media distal	-	20 (34.48%)	17 (29.31%)	14 (24.43%)	12 (20.68%)
--------------	---	----------------	----------------	----------------	----------------

No. de articulaciones afectadas: 331 (63.40%)

Cuadro IV

SINDACTILIA OSEA

No. de casos afectados:	25	(86.20%)
No. de manos:	50	
Entre falanges distales:	48	(96%)
Entre falanges medias:	23	(46%)
Entre metacarpianos:	11	(22%)

Cuadro V

ALTERACIONES ESQUELETICAS

Sinfalangia	- En el 100% de los casos
Sindactilia ósea	- En el 86.20% de los casos
Otros	- Forma trapezoidal de la falange distal del pulgar (69%)
	- Clinodactilia radial del pulgar (44%)

Cuadro VI

CLASIFICACION.

Basados en los hallazgos obtenidos y con el fin de sistematizar el tratamiento se hizo una clasificación en 4 tipos diferentes:

TIPO I

Caracterizado por sindactilia cutánea, pero no ósea, de los dedos 2ª al 5ª, con el pulgar libre, sinfalangia y clinodactilia variable. Estuvo presente en el 14% de los casos. Todos los pacientes de este tipo ya habían sido operados cuando acudieron al servicio. (Foto VII)

TIPO II

Presenta sindactilia cutánea constante y ósea variable entre el 2ª, 3ª y 4ª dedos, con el pulgar y 5ª parcialmente libres. Se encontró en el 14% de los casos. (Foto VIII)

TIPO III

Se caracteriza por sindactilia cutánea del 2ª al 5ª dedos, fusión ósea variable del 2ª al 4ª y el pulgar libre. Observado en el 24% de los casos. (Foto IX)

TIPO IV

Presenta las siguientes características: sindactilia completa del 2ª al 5ª dedos, incompleta del pulgar o bien sindactilia



Foto VII



Foto VIII



Foto IX



Foto X

cutánea y ósea completa de los cinco dedos con una uña común. Presente en el 48% de los casos. (Foto X)

TRATAMIENTO.

En base a la clasificación anterior y conforme a un cuidadoso estudio de la alteración funcional presente, se establece un sistema de tratamiento para este tipo de pacientes.

TIPO I

Se recomienda la separación de todos los dedos que redundará en un beneficio estético; sin embargo, la sinfalangia no permite la correcta flexión de los dedos. Para ello la formación de una articulación con prótesis de Swanson sería una buena posibilidad.

TIPO II

Se indica la separación de los dedos, tomando en cuenta las alteraciones óseas; en ocasiones la profundización del primer espacio.

Se ha observado sinostosis metacarpiana en el 5^a dedo o bien un metacarpiano común a dos falanges, para lo cual se han establecido los siguientes procedimientos: liberación de la sinostosis mediante osteotomía, interponiendo una malla de silas_tic en las superficies cruentas, para evitar fijación, o bien,

osteotomía con transposición a un rayo más funcional, en casos de metacarpiano común.

TIPO III

Conviene hacer la separación de uno o dos dedos, tomando en cuenta la presencia de sindactilia distal ósea, y de la individualidad que se pueda lograr de los dígitos separados.

La técnica llevada a cabo es la descrita por Brauer y modificada por Flatt, mediante un colgajo dorsal para formar la comisura, una cubierta completa del dedo separado, mediante colgajos (entre ellos el colgajo cuadrangular palmar) e injertos en el dedo que se queda (el poste).

Se insiste en la importancia de la profundización del primer espacio. (Fotos XI-XIV)

TIPO IV

En estos pacientes nos enfrentamos a dos problemas. El primero es el pulgar al cual debe ofrecerse todo el esfuerzo quirúrgico, tratando de darle una individualidad adecuada, por medio de un colgajo del dorso de la mano, para lograr la máxima apertura el que debe ser diseñado sobre el primer espacio, con la máxima amplitud y procurando dar la mayor profundidad posible. (Fotos XV-XVIII). En el postoperatorio, debe ser mantenido con férula dinámica.



Foto XI

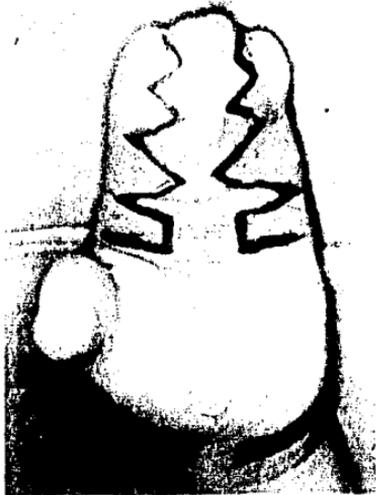


Foto XII



Foto XIII



Foto XIV



Foto XV



Foto XVI



Foto XVII



Foto XVIII

La separación de los otros dedos debe valorarse cuidadosamente para no alterar la función de la mano en la búsqueda de la estética. (Fotos XIX-XXII)

DISCUSION.

Este síndrome ha sido denominado Acrocéfalosindactilia; sin embargo, la deformidad de la mano es muy compleja y así lo demuestra esta serie, en donde existieron alteraciones esqueléticas tales como la sinfalangia, además de fusiones y deformidades óseas variadas, por lo cual pensamos que el nombre no describe la entidad en forma completa.

De acuerdo con los hallazgos encontrados en nuestros pacien--tes, no podemos sustentar el diagnóstico de S. de Apert Típico y Síndromes Atípicos, ya que existió un espectro clínico casi continuo en cuanto a las malformaciones cutáneas y óseas de la mano. Por ello estamos de acuerdo en pensar que correspon--dan a expresividad fenotípica variable del mismo gen mutante.

Es importante recordar que el síndrome es hereditario y transmitido en forma autosómica dominante, por lo que se habrá de buscar siempre malformaciones menores incluyendo sindactilia simple de manos y piés, en los familiares de estos pacientes para proporcionar un adecuado consejo genético.

Tampoco fué posible encontrar ninguna correlación entre la magnitud de afección cráneo facial y la de las manos, ya que



Foto XIX



Foto XX



Foto XXI

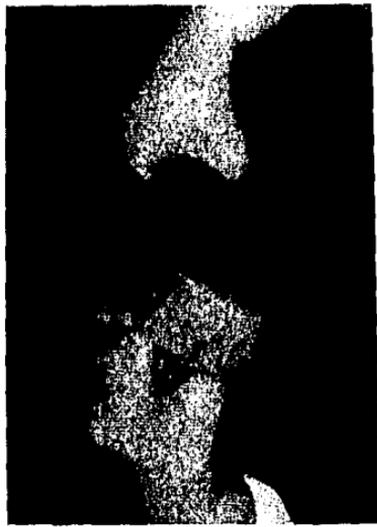


Foto XXII

pacientes levemente afectados de la cara y cráneo presentaban malformaciones muy severas de manos y viceversa.

Cabe mencionar que la complejidad de la deformidad de la mano la hace diferente a los otros tipos de sindactilia que habitualmente se observan, por severos que éstos sean.

Dada la gran variabilidad de las deformidades encontradas, se hizo una clasificación para la mejor comprensión de la alteración funcional presente e indicamos los criterios generales de tratamiento que nos permiten sistematizar el manejo quirúrgico.

El mejor resultado en cuanto a la función se obtuvo mediante la separación del pulgar. La creación de espacios en los otros dedos se efectúa en base a las alteraciones óseas. Creemos que la terapéutica actual debe ser dirigida a la corrección de las deformidades esqueléticas aunada a la separación de los dedos, para poder lograr la rehabilitación integral de la alteración funcional en estos pacientes.

Estamos en desacuerdo con Flatt, quien propone la amputación de un dedo y la liberación de todos los espacios interdigitales, ya que según lo observado esto no mejora la función.

La corrección estética se hace solamente si no afecta la función.

Los casos quirúrgicos deberán seleccionarse de acuerdo al co
ficiente intelectual, al grupo socioeconómico y a las malfor-
maciones asociadas.

CONCLUSIONES.

1. El nombre acrocéfalosindactilia no describe completamente la deformidad.
2. No hay correlación entre el grado de alteración cráneo-facial y de manos y pies.
3. Proponemos una clasificación para agrupar las diversas modalidades de esta deformidad y sistematizar la conducta terapéutica.
4. Es importante el análisis cuidadoso de la deformidad anatomofuncional, para lograr la mejoría. primeramente creando un pulgar adecuado, buscando las correcciones esqueléticas y la separación de los dígitos funcionalmente útiles.

B I B L I O G R A F I A

1. Apert E.: De L'acrocephalosyndactylie. Bull Man Soc. Méd. Hosp. (Paris) 23:1310, 1906.
2. Blank CE.: Apert's Syndrome. Ann Hum Genet., 24:151, 1960.
3. Brauer, T.B., Tondra J. M. and Trusler, H.M.: Technical modifications in repair of syndactylism. Plast. Reconstr. Surg.: 17:385, 1956.
4. Carpenter G.: Section study disease child. Proc. R. Soc. Med. 2:45, 1909.
5. Cohen MM Jr.: An Etiology and nosologic overview of craniosynostosis syndromes. Birth Defects Original Article Series. Vol. XI No. 2, 1975.
6. Converse J.M., Wood Smith D., and McCarthy.: Craniofacial Surg. Clinics and Plastic Surg., No. 1:449, 1974.
7. Converse J.M.: Craniofacial Deformities. Reconstructive Plastic Surgery, Vol. 4, W.B. Saunders Company, 1977.
8. Escobar V. and Bixler, D.: On the classification on the acrocephalosyndactyly syndromes, Clinical Genetics, 12:169, 1977.

9. Escobar V. and Bixler, D.: Acrocephalosyndactyly syndromes: variable expressions of a single gene defect? In program and abstracts of the Birth Defects Conference, 22-26 June 1976, Vancouver, Canada, P. 50, 1976.
10. Flatt A.E.: Treatment of syndactylism. *Plast. Reconst. Surg.* 29:336, 1962.
11. Hoover G.H., Flatt A.E. and Weiss M.W.: The hand and Apert's Syndrome. *J. Bone Joint Surg.* 52-A; 878, 1970.
12. Kettelkamp, D.B., and Flatt, A.E.: An evaluation of syndactylia repair, *Surg. Gynecol. Obstet.* 113:471, 1961.
13. McKusick V.: Mendelian inheritance in man. The John Hopkins University Press, Baltimore, 1975.
14. Ortiz Monasterio, F. y cols.: Cirugía Cráneo-facial. *Cir. Plast. Ib. Latinamer.* Número Especial. Dic., 1979.
15. Ortiz Monasterio, F., Fuente del Campo, A., Olmedo, A. y Ascencio, D.: Cirugía Craneofacial. *Bol. Méd. Hosp. Infantil.* 32:587, 1975.
16. Psillakis, J.M., Bloch R. J. and Perssonelli, J.G.S.,: Apert's syndrome: a study of the hand and foot deformities. *F méd (BR)*, 82(1): 31-42, 1981.

17. Woolf, R.M., Georgiade, N.G. and Pickrell, K.L.: Acrocephal
losyndactyly: Apert's Syndrome: Acrocephal y with syndacti
lism. Plast. Reconstr. Surg.; 24:201, 1959.