

11211
Zej.
12



Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios de Posgrado
Hospital General "Dr. Manuel Gea González"
Departamento de Cirugía Plástica y Reconstructiva

SISTEMATIZACION DEL TRATAMIENTO DE
LA MANO EN EL SINDROME DE APERT

T E S I S

Que para obtener el Diploma de Especialista en
CIRUGIA PLASTICA Y RECONSTRUCTIVA

p r e s e n t a

DR. CARLOS MANUEL LARREA MIÑO

Asesor de Tesis: DR. MANUEL GARCÍA VELASCO

México, D. F.



1987



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.

SISTEMATIZACION DEL TRATAMIENTO EN LA MANO DEL SINDROME DE APERT

Introducción:

La acrocéfalosindactilia es un síndrome caracterizado por craneosinostosis temprana, con malformaciones craneofaciales correspondientes a la braquicefalia, con hipoplasia maxilar, importante retrusión del tercio medio facial, nariz en pico de loro, paladar ojival —en ocasiones fisurado—. El paciente presenta exoftalmos asimétrico, diversos grados de hiperteleorbitismo con producción de extravismos oculares; habiéndose encontrado afectación de la base craneal en todos estos pacientes. (Fig. 1)



FIG. 1

Además de los trastornos de la cara y el cráneo, presentan en manos y pies, distintos tipos de sindactilias con malformaciones óseas y de tejidos blandos que caracterizan este síndrome. (Fig. 2)



FIG. 2

Desde que Apert describiera la acrocéfalosindactilia en 1906¹, los adelantos en su tratamiento se han enfocado a la corrección de las alteraciones craneofaciales^{17, 18, 22, 23, *}, siendo escasas las publicaciones referentes al tratamiento de las invalidantes deformidades de las manos.

El Servicio de Cirugía Plástica Reconstructiva del Hospital General "Dr. Manuel Gea González", se ha constituido en un centro de concentración de esta patología, habiendo prestado igual atención al tratamiento de la craneosinostosis como al de las manos malformadas.

La mayor parte de lo escrito sobre este tema^{2, 4, 5, 6, 7, 8, 11, 14, 15, 16, 19, 24, 25, 26, 28, 29}, se limita a la descripción morfológica de este tipo especial de sindactilia, o bien, al reporte de pocos casos tratados; sin embargo, no encontramos ni clasificación ni un sistema ordenado para su tratamiento integral.

Hoover, Flatt y Weis¹² publicaron uno de los estudios más completos y que sirve de base a todos los escritos posteriores. Psillakis²⁰ en 1981 presentó una clasificación con consideraciones anatómo-quirúrgicas valederas.

Manuel García Velasco^{9, 10} en Montreal, reportó un estudio realizado en el servicio donde termino mi Residencia y propuso una clasificación y bases para el tratamiento quirúrgico de estas sindactillas.

El objetivo de este trabajo es el de presentar la sistematización del tratamiento en forma cronológica y ordenada, en base a la experiencia de 15 años de manejo de estos pacientes en nuestro Servicio, considerando la clasificación propuesta por García Velasco^{9, 8} y dentro de un programa establecido en los últimos años por nuestro grupo.

MATERIAL Y METODOS:

Reunimos 92 manos para este estudio, 56 fueron operadas en nuestro servicio; 14 habfan sido parcialmente tratadas con anterioridad en otros hospitales.

22 manos se excluyen de los resultados por no haber recibido atención, por razones de edad, falta de seguimiento o muerte de los pacientes.

Con dicho fin, revisamos las manos de los pacientes con Síndrome de Apert, al igual que sus expedientes clínicos, radiográficos y fotogríficos, en un período comprendido desde 1972 hasta 1987, haciendo un análisis de los resultados funcionales y estéticos logrados.

Tomamos como parámetros de evaluación, los siguientes:

- El número y tipo de cirugía realizada, valorando los resultados en base a las actividades manuales básicas, como el comer, vestirse y escribir.
- Fuerza de las manos operadas, aspecto estético de las mismas y la opinión del paciente y sus familiares acerca de los resultados obtenidos.

Todas las manos fueron clasificadas en uno de los 4 grupos en que las hemos dividido:

CLASIFICACION: (Fig. 3)

GRUPO 1: Sindactilia simple de II, III, IV y V dedos.

El pulgar se encuentra separado en grados variables.

GRUPO 2: Sindactilia compuesta, completa de II, III, IV dedos.

El pulgar y el meñique con sindactilia simple incompleta.

GRUPO 3: Sindactilia compuesta, completa de II, III, IV y V dedos.

El pulgar está fusionado o desviado en grado variable.

GRUPO 4: Sindactilia compuesta, completa de los 5 dedos.

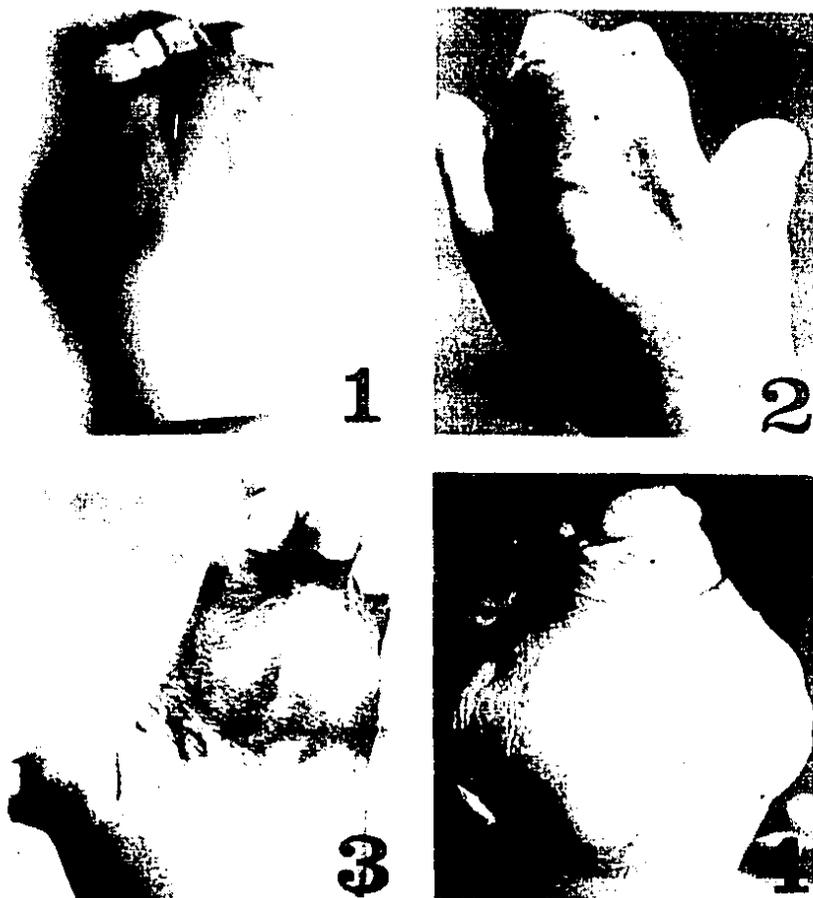


FIG. 3

TRATAMIENTO:

El principal objetivo del tratamiento quirúrgico ha sido el lograr corrección funcional de la mano malformada; sin embargo, la mejoría estética ha sido uno de los incentivos para estos pacientes y sus familiares, como parte del proceso de adaptación a la vida cotidiana.

Con el manejo frecuente de este tipo de alteraciones, hemos establecido criterios de tratamiento, que creemos deben ser estandarizados:

- 1.- La apertura del primer espacio tiene prioridad en todas las manos. La técnica empleada va de acuerdo a la severidad de la sindactilia; en casos moderados recomendamos la zetaplastia de 4 colgajos²⁷.

En casos más severos, se corrige el espacio, por medio de un colgajo rectangular de pedículo proximal, trazado en el dorso, entre el índice y el pulgar, el cual debe ser de longitud suficiente para alcanzar casi la línea media en la cara palmar, una vez separado el pulgar (Fig. 4).

Se trazan además colgajos triangulares en imagen de espejo, tanto en el dorso como en la palma; al igual que un colgajo en la cara palmar, con base en el pulgar, cuya longitud es igual al ancho del colgajo rectangular del dorso antes mencionado (Fig. 5).

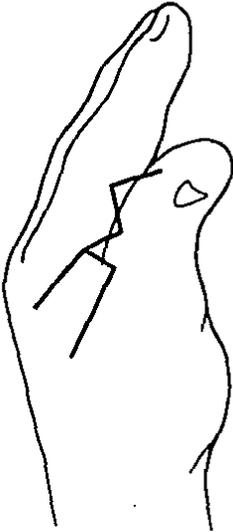


FIG. 4

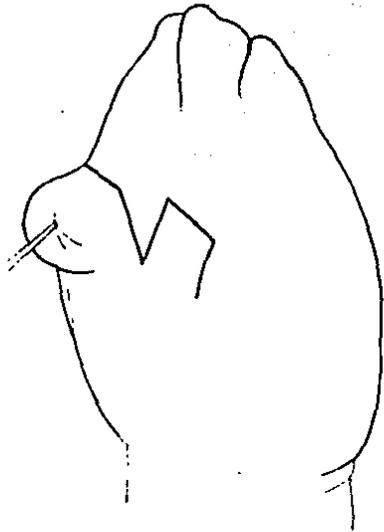


FIG. 5

Estos trazos deben permitir que los colgajos cubran casi en su totalidad la superficie cruenta dejada en el pulgar, aplicándose injertos de piel de espesor total en el resto de las áreas, técnica similar a la propuesta por Flatt^{3, 4} para la corrección de sindactilia simple en otros espacios.

2.- La segunda prioridad en el tratamiento que proponemos es la apertura del cuarto espacio, con lo que se logra incrementar el ancho de la mano.

El resultado estético-funcional es mejor, si el quinto dedo es más libre y si no presenta sinfalangia¹⁴.

- 3.- La separación del índice debe hacerse para mejorar la pinza. En los casos en que éste se halle fusionado al tercer dedo, debe tenerse cuidado en la ferulización adecuada para evitar desviaciones del dedo separado.
- 4.- La apertura del tercer espacio proporciona mejoría estético-funcional muy pobre. Por esta razón, conviene en algunos casos, resecar el rayo que se encuentre más afectado, dejando una mano con pulgar y tres dedos.
- 5.- La corrección de la posición de metacarpianos debe llevarse a cabo, logrando así mejor dirección de los dedos, incrementando su capacidad funcional y estética.
- 6.- La posibilidad de plásticas articulares queda descartada por las anomalías tendinosas. Es importante señalar que hemos encontrado malformaciones de los tendones flexores, tanto transoperatoriamente, como en la disección de un cadáver con Síndrome de Apert.

Estas alteraciones consisten básicamente en fusión de los flexores superficiales con ausencia de los profundos¹⁰.

RESULTADOS

Analizamos los resultados obtenidos con estos procedimientos, comparando a los pacientes operados en el Servicio desde 1972, (Grupo A), con los casos intervenidos antes de esta fecha o fuera de nuestro hospital (Grupo B).

Desde el punto de vista funcional, el mayor porcentaje de buenos resultados corresponde al Grupo A, operado por nosotros, y las intervenciones que dieron la pauta fueron la apertura del primer y cuarto espacios, al igual que las correcciones esqueléticas. (Cuadro 1)

Estéticamente, los resultados también fueron mejores en el grupo A y nuevamente, la corrección de los espacios antes mencionados produjo el cambio más favorable en el aspecto de la mano. (Cuadro 2)

SISTEMATIZACION DEL TRATAMIENTO:

Nuestra Clasificación⁹, la utilizamos para programar cronológicamente los procedimientos quirúrgicos analizados anteriormente, los cuales son aplicados de acuerdo a la deformidad presente en cada grupo de dicha clasificación y nos permite ofrecer a cada paciente sus posibilidades de tratamiento.

De esta manera, los tiempos quirúrgicos que realizamos son los siguientes:

(Ver esquemas en apéndice)

GRUPO 1:

- Primer tiempo quirúrgico: Apertura o ampliación del 1er. espacio.
- Segundo: Apertura de segundo y cuarto espacios.
- Tercer tiempo: Apertura del tercer espacio.

GRUPO 2:

- Primer tiempo quirúrgico: Ampliación de I y IV espacios.
- Segundo: Apertura del 2do. espacio y correcciones esqueléticas de desviaciones del quinto dedo.
- Tercer tiempo: Valoraremos la resección del rayo central.

GRUPO 3:

- Primer tiempo quirúrgico: Ampliación del primer espacio.
- Segundo: Apertura del segundo y cuarto espacios.
- Tercer tiempo: Apertura del III espacio o resección del rayo central y corrección de clinodactilia de pulgares^{1,3}.

GRUPO 4:

- Primer tiempo: Apertura de primer espacio. Si el quinto dedo está en condiciones adecuadas se lo debe separar.
- Segundo tiempo: Resección del rayo central y separación del quinto dedo en caso de haberlo hecho antes.
- Tercer tiempo quirúrgico: Correcciones esqueléticas, movilización de metacarpianos, osteotomías rotadoras y artrodesis.

En los tres últimos grupos es posible realizar un cuarto tiempo quirúrgico, que consistiría en osteotomías y artrodesis para corregir los dedos afectados por sinfalangia.

Es de vital importancia el adecuado manejo de Fisioterapia, Terapia Ocupacional y la utilización de férulas dinámicas en el postoperatorio de cada tiempo quirúrgico, para poder lograr resultados finales óptimos.

Recomendamos realizar la primera cirugía al primer año de edad, haciéndose las intervenciones en tiempos diferentes a la cirugía craneofacial y operando las dos manos simultáneamente en cada ocasión, para terminar el tratamiento antes de la edad escolar.

DISCUSION Y CONCLUSIONES:

A pesar de todo lo escrito acerca del tratamiento de las deformidades de la mano en el Síndrome de Apert, no encontramos, hasta ahora, una sistematización para el manejo de estos pacientes.

Podemos concluir que la corrección estético-funcional debe llevar como prioridad, la obtención de un primer y cuarto espacios adecuados, la separación de un dedo índice útil, la corrección de la posición de los metacarpianos, y en algunos casos, la amputación de un rayo para dar mejoría a la apariencia de la mano.

Creemos que es necesario clasificar la deformidad para poder programar su tratamiento en forma cronológica y ordenada.

Estamos convencidos que la atención de la mano de estos pacientes no debe pasar a un segundo término en el tratamiento integral de un Centro de Cirugía Cráneo facial.

La terapéutica sugerida en este trabajo, es el resultado de la experiencia de una serie, que es posiblemente la más grande del mundo, y que nos permite sistematizar el tratamiento y proponerlo, como plan a seguir, en la corrección de las invalidantes deformidades de la mano en el Síndrome de Apert.



CUADRO No. 1

MANO DE APERT

EVALUACION DEL RESULTADO FUNCIONAL DEL TRATAMIENTO

	<u>GRUPO A</u>				<u>GRUPO B</u>			
	<u>Buenos</u>	<u>Regular</u>	<u>Malos</u>	<u>Total</u>	<u>Buenos</u>	<u>Regular</u>	<u>Malos</u>	<u>Total</u>
I Espacio	22	-	-	22	3	9	-	12
II Espacio	9	1	2	12	-	2	2	4
III Espacio	3	3	5	11	-	-	2	2
IV Espacio	21	2	-	23	4	6	-	10
Esqueléticas	7	-	-	7	-	-	-	0
TOTAL	62	6	7	75	7	17	4	28
%	82.6%	8%	9.3%		25%	60.7%	14.3%	

CUADRO No. 2

MANO DE APERT

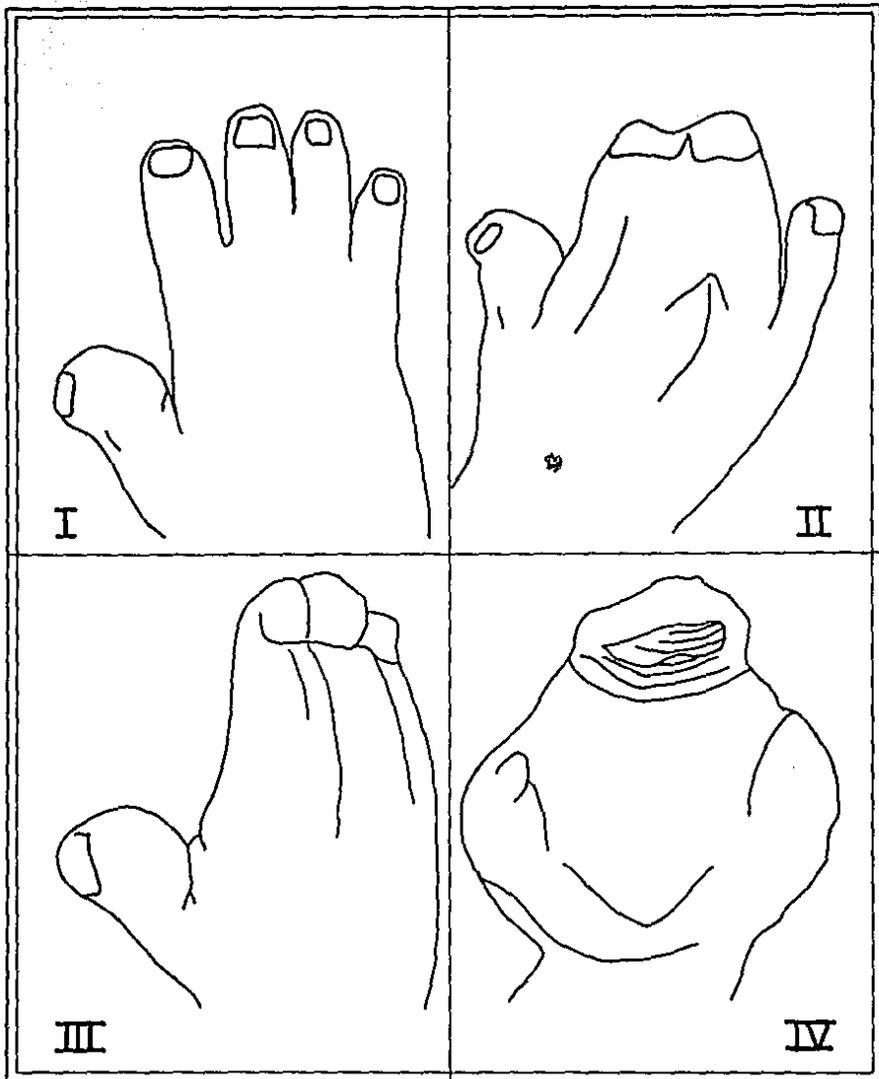
EVALUACION DEL RESULTADO ESTETICO DEL TRATAMIENTO

	<u>GRUPO A</u>				<u>GRUPO B</u>			
	<u>Buenos</u>	<u>Regular</u>	<u>Malos</u>	<u>Total</u>	<u>Buenos</u>	<u>Regular</u>	<u>Malos</u>	<u>Total</u>
I Espacio	18	2	2	22	2	8	2	12
II Espacio	5	5	2	12	-	2	2	4
III Espacio	1	6	4	11	-	2	-	2
IV Espacio	16	7	-	23	2	4	4	10
Esqueléticas	4	3	-	7	-	-	-	0
TOTAL	44	23	8	75	4	16	8	28
%	58.6%	30.6%	10.6%		14.3%	57.1%	28.5%	

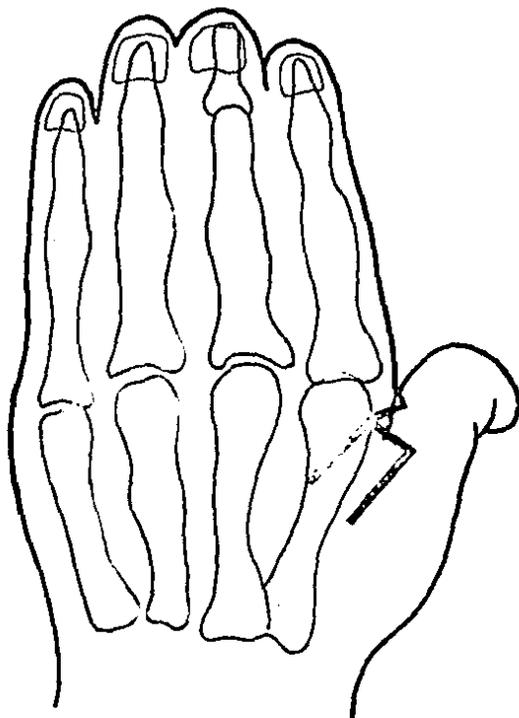
A P E N D I C E

**ESQUEMAS DE LAS TECNICAS
UTILIZADAS EN EL
TRATAMIENTO SISTEMATIZADO
DE LA MANO EN EL
SINDROME DE APERT
PARA LOS DISTINTOS GRUPOS
DE LA CLASIFICACION**

CLASIFICACION

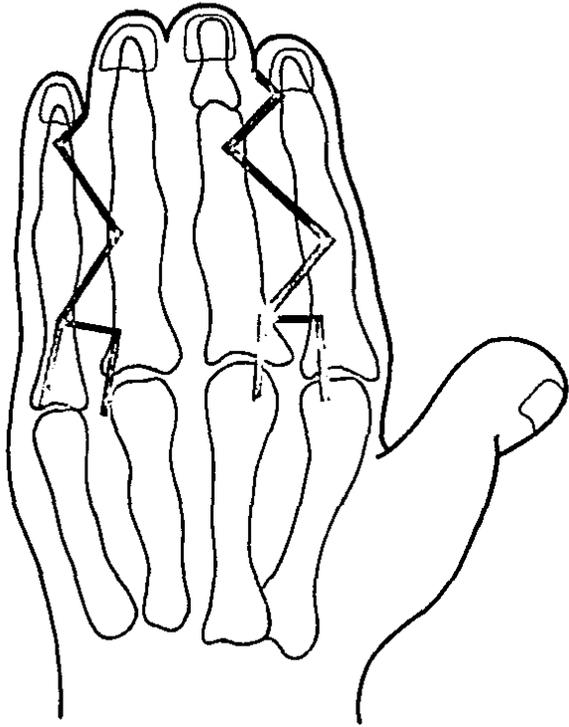


GRUPO I



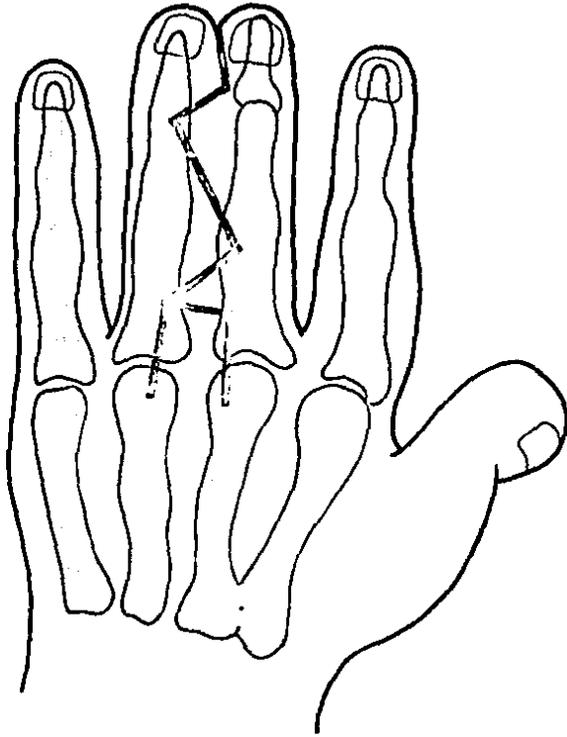
**PRIMER TIEMPO QUIRURGICO:
APERTURA O AMPLIACION DEL PRIMER ESPACIO**

GRUPO I



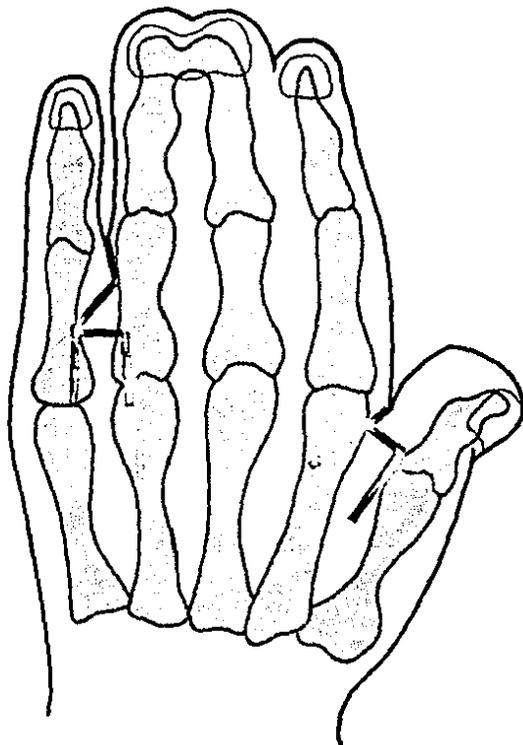
**SEGUNDO TIEMPO QUIRURGICO:
APERTURA DE SEGUNDO Y CUARTO ESPACIOS**

GRUPO I



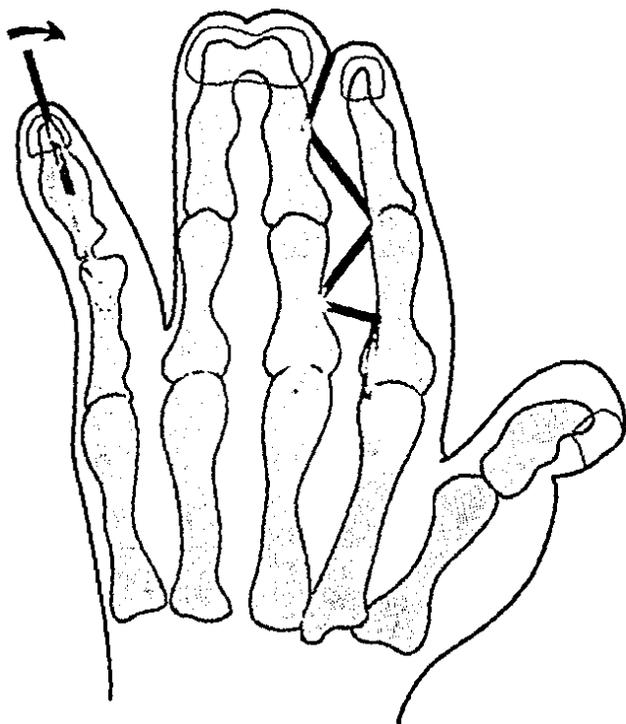
**TERCER TIEMPO QUIRURGICO:
APERTURA DEL TERCER ESPACIO**

GRUPO II



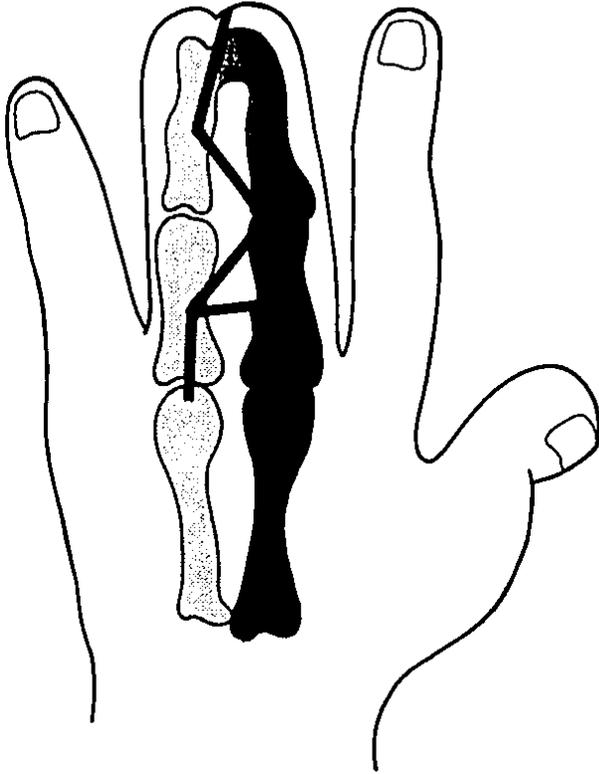
**PRIMER TIEMPO QUIRURGICO:
AMPLIACION DE PRIMERO Y CUARTO ESPACIOS**

GRUPO II



**SEGUNDO TIEMPO QUIRURGICO:
APERTURA DEL SEGUNDO ESPACIO Y CORRECCIONES
ESQUELETICAS DE DESVIACIONES DEL QUINTO DEDO**

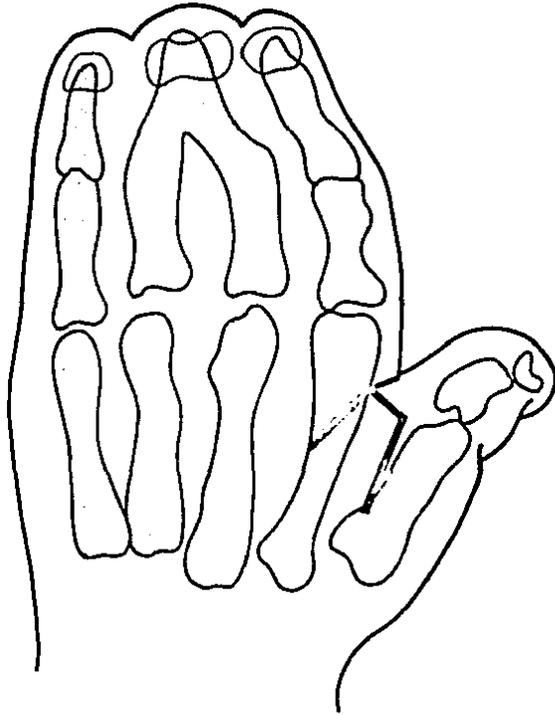
GRUPO II



TERCER TIEMPO QUIRURGICO:
VALORAREMOS LA RESECCION DEL RAYO CENTRAL

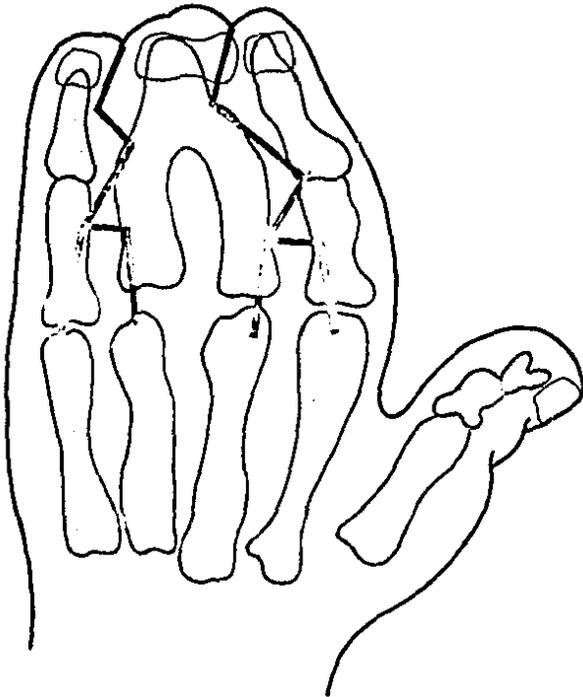
ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

GRUPO III



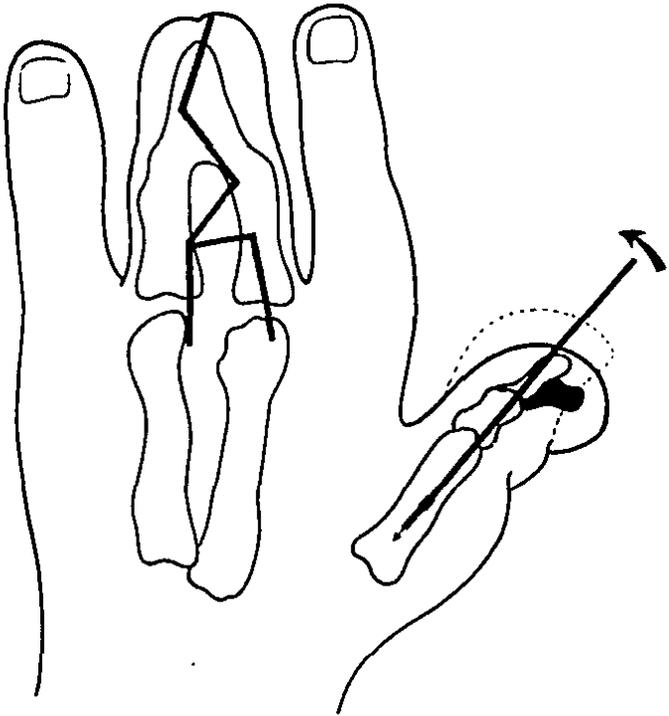
**PRIMER TIEMPO QUIRURGICO:
AMPLIACION DEL PRIMER ESPACIO**

GRUPO III



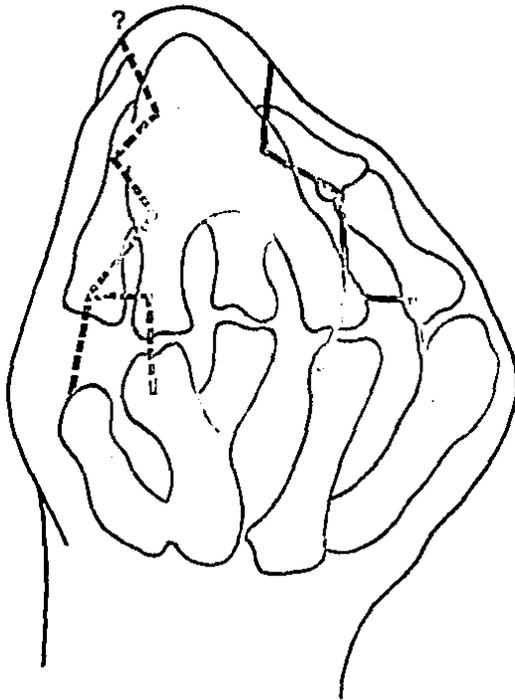
**SEGUNDO TIEMPO QUIRURGICO:
APERTURA DE SEGUNDO Y CUARTO ESPACIOS**

GRUPO III



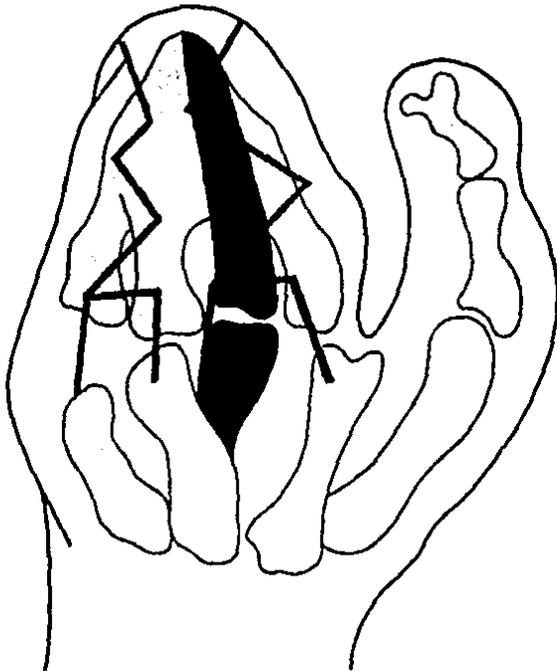
**TERCER TIEMPO QUIRURGICO:
APERTURA DEL TERCER ESPACIO O RESECCION DEL RAYO CENTRAL
CORRECCION DE CLINODACTILIA DE PULGARES**

GRUPO IV



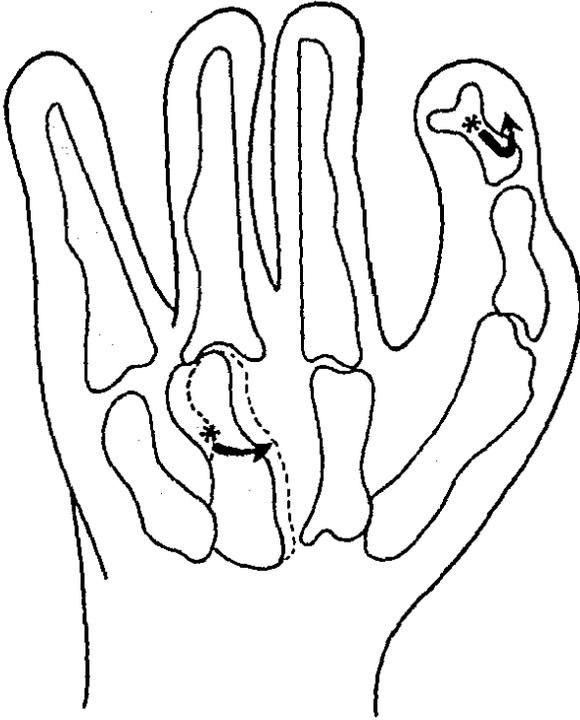
**PRIMER TIEMPO QUIRURGICO:
APERTURA DEL PRIMER ESPACIO. SI EL QUINTO DEDO
ESTA EN CONDICIONES, SE LO DEBE SEPARAR.**

GRUPO IV



**SEGUNDO TIEMPO QUIRURGICO:
RESECCION DEL RAYO CENTRAL Y SEPARACION DEL
QUINTO DEDO EN CASO DE NO HABERLO HECHO ANTES.**

GRUPO IV



TERCER TIEMPO QUIRURGICO:
CORRECCIONES ESQUELETICAS. MOVILIZACION DE METACARPANOS.
OSTEOTOMIAS ROTADORAS Y ARTERODESIS.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Apert, E.: De L'acrocephalosyndactylie. Bull Man Soc. Me'd. Hosp. (Paris) 23(4):4310-30, 1906.
2. Barot, L., Caplan, H.: Early Surgical Intervention in Apert's Syndactyly. Plast. Reconstruct. Surg., 77(2):282-285, 1986.
3. Bauer, Th., Tondra, J., Truster, H.: Technical Modification in Repair of Syndactyly. Plast. Reconstruct. Surg., 17(5):385-392, May 1956.
4. Buchanan, R.C.: Acrocephalosyndactyly or Apert's Syndrome. British J. Plast. Surg., 24: 406-418, 1968.
5. Carpenter, G.: Section study disease child. Proc. R. Soc. Med. 2:45, 1909.
6. De la Peña, J.: La deformidad de la mano en la Acrocéfalosindactilia. Tesis Doctoral UNAM, México, 1982.
7. Entin, M.A.: Syndactyly of upper limb. Clinics in Plastic Surgery 3(1): 129, 1976.
8. Flatt, A.: Treatment of syndactyly. Plast. Reconstruct. Surg., 29(4):326-341, 1962.
9. García-Velasco, M., De la Peña, J., Ortiz-Monasterio, F.: The Surgical treatment of the hand deformities in Apert's syndrome. Transactions of VIII International Congress of Plastic Surgery, Montreal, 1983.
10. García-Velasco, M., Larrea, C.: Hallazgos en la disección de un cadáver del Síndrome de Apert. En prensa.
11. Green, S.: Pathological anatomy of the hands in Apert's syndrome. J. Hand Surg., 7(5):450, 1982.
12. Hoover, G.H., Flatt, A., Weiss, M.W.: The hand and Apert's syndrome. J. Bone Joint Surg., 52-A:878-895, 1970.
13. Jones, G.B.: Delta Phalanx. J. Bone and Joint Surg., 46-B:226-228, May, 1964.
14. Lewin, M.L.: Facial and Hand Deformity in Acrocephalosyndactyly. Plast. Reconstruct. Surg., 12: 138-147, 1953.
15. Lösch, G.M., Duncker, H.R.: Acrosyndactyly. Transactions V International Congress of Plastic and Reconstructive Surgery, Melbourne, 1971.
16. Musallam, S.S., Poley, J.R., Riley, H.: Apert's Syndrome - A Description and Report of seven cases. Clinical Pediatrics, 14(11): 1054-1062, Nov. 1975.
17. Ortiz-Monasterio, F., Fuente del Campo, A.: Refinements on the bloc orbitofacial advancement. Craniofacial Surgery. Caronni Little, Brown Co.: 263-274, 1985.

18. Ortiz-Monasterio, F., et al.: Tratamiento de las disostosis craneofaciales. Rev. Cir. Plást. IberoLatinoamericana (Suppl), 1979.
19. Palacios, E., Schinke, N.: Craniosynostosis-Syndactylism. AM. J. Roentgenol., 106(1): 144-154, May, 1969.
20. Psillakis, J.M., Bloch, R.J., Perssonelli, J.G.S.: F. Med. (BR) 82 (1) 31-42, 1981.
21. Skoog, T.: Syndactyly. A clinical report on repair. Acta Chir Scand., 130:537, 1965.
22. Tessier, P.: Apert's syndrome, acrocefalossyndactyly Type I. Craniofacial Surgery, Caronni. Little, Brown Co.: 280-303, 1985.
23. Tessier, P.: The definite plastic surgical treatment of severe facial deformities of craniofacial dysostosis, Crouzon's and Apert's diseases. Plast Reconstruct. Surg., 48:419, 1971.
24. Tessier, P.: Relationship of cranioostenosis to craniofacial dysostoses and to faciostenoses. Study of therapeutic implication Plast Reconstruct Surg., 48:224, 1971.
25. Toledo, L., Ger. E.: Evaluation of the Operative Treatment of Syndactyly. J. Hand Surg. 4(6):556-564. Nov., 1979.
26. Walsh, R.: Acrosyndactyly. A Study of 27 patients. Clinical Orthopaedics and Related Research. 71:99-111, July-August, 1970.
27. Woolf, R.M., Broadbent, T.R.: The four flap Z-plasty. Plast Reconstr. Surg., 49:48, 1972.
28. Woolf, R.M., Georgiade, N.G., Pickrell, K.L.: Acrocephalossyndactyly-Apert's syndrome. Acrocephaly with syndactylism. Plast Reconstr. Surg., 24:201, 1959.
29. Yonenobu, K., Tada, K., Tsuyuguchi, Y.: Apert's Syndrome - A report of five cases. The Hand 14(3):317-25, 1982.