

11211

5
2º



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
"HOSPITAL REGIONAL 20 DE NOVIEMBRE"

Frecuencia de Malformaciones Congénitas del Miembro Torácico en el Servicio de Cirugía de Mano del Hospital "20 de Noviembre" en un Periodo de 5 Años.

FALLA DE ORIGEN

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN CIRUGIA PLASTICA
Y RECONSTRUCTIVA

P R E S E N T A
Dr. Carlos Eduardo Bohórquez Ortiz





Universidad Nacional
Autónoma de México



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

RESUMEN.....	Pág. 1.
INTRODUCCION.....	Pág. 5.
OBJETIVOS.....	Pág. 5.
MATERIAL Y METODOS.....	Pág. 6.
RESULTADOS.....	Pág. 7.
ANALISIS DE RESULTADOS.....	Pág. 9.
CONCLUSIONES.....	Pág. 12.
TABLA I. SISTEMA DE CLASIFICACION.....	Pág. 14.
TABLA II. ESTADIOS DE DESARROLLO EMBRIOLOGICO....	Pág. 15.
Fig.1 PORCENTAJE DE PACIENTES SEGUN SEXO.	Pág. 16.
Fig.2 PORCENTAJE DE PACIENTES DE PRIMERA CONSULTA SEGUN PERIODO ANUAL.....	Pág. 16.
Fig.3 NUMERO DE PACIENTES SEGUN EDAD EN LA PRIMERA CONSULTA.....	Pág. 17.
Fig.4 NUMERO DE PACIENTES SEGUN DIAGNOSTICOS....	Pág. 17.
Fig.5 NUMERO DE PACIENTES SEGUN GRUPOS DEL SISTEMA DE CLASIFICACION.....	Pág. 18.
BIBLIOGRAFIA.....	Pág. 19.

RESUMEN

Se realiza un estudio retrospectivo de pacientes con anomalías - congénitas del miembro superior, que asistieron a la consulta de Cirugía de Mano en el Hospital 20 de Noviembre entre octubre de 1986 y septiembre de 1991. Se obtuvo información de 120 expedientes encontrando que la sindactilia seguida de la polidactilia son junto con el dedo en gatillo las malformaciones más frecuentes. - Todos los diagnósticos encontrados se pudieron categorizar en grupos según el sistema de clasificación desarrollado por la Sociedad Americana de Cirugía de Mano y la Federación Internacional de Sociedades de Cirugía de Mano.

INTRODUCCION

Las malformaciones congénitas del miembro superior son problemas que ocasionan inquietud en el núcleo familiar, aumentada por sentimientos de culpabilidad y/o rechazo, en la sociedad se siente muchas veces la falta de productividad de estos individuos y el aspecto económico en cuanto a número de consultas y procedimientos quirúrgicos que conlleva la resolución parcial o total de estos problemas.

La referencia de estas anomalías se remontan a épocas tan tempranas como las mencionadas en el Antiguo Testamento de la Biblia, donde se menciona a Goliat como miembro de una banda de gigantes con polidactilia (TENTANY Y MCKUSICK 1982). Ambrosio Paré 1634, habla sobre monstruos con malformaciones del miembro superior y de cuando la interrupción del embarazo de consanguinidad era considerado como una solución social. En 1898 Boynet, hablando de estigmas de esta malformación menciona a los hyabites, una tribu árabe donde era común la mano con 6 dedos, y en la que cualquier bebé con 5 dedos era considerado anormal y era sacrificado (5).

Desde 1832 época en que St. Hilaire publica en detalle una clasificación se ha tratado de abarcar todas las malformaciones del miembro superior en una clasificación que ayude a diferenciar el tipo de deformidad, identificando y categorizando el diagnóstico con terminología simple y fácil de recordar por cualquier clínico, con mínima confusión pero teniendo en cuenta los caso complejos.

En 1968 un comité de la Sociedad Americana de Cirugía de Mano y de la

Federación Internacional de Sociedades de Cirugía de Mano, desarrolló una clasificación propuesta por Swanson, Barsky y Eutin, y publicada en *Surgical Clinics of North America* en octubre de 1968. (4,5,6,7). (ver tabla I)

En este trabajo se agrupan los casos de acuerdo a las partes afectadas por ciertas fallas en el desarrollo embriológico. El estudio de éste ha sido extenso en los últimos 100 años iniciando con los trabajos de Barden y Lewis en 1901 hasta estos días. El Dr. Streeter en 1949 definió en 23 etapas el período de embriogénesis, de acuerdo a esto, el desarrollo embriológico del miembro superior dura aproximadamente 30 días; iniciándose en el día 26 (etapa XIII) con la formación de la yema del miembro superior que es una condensación de células mesodérmicas y termina en el día 56 (etapa XXIII) con la penetración de vasos nutricios al húmero (3,5) (ver tabla II).

Después que nace un niño con malformación congénita y pasado el -- Shock inicial por los familiares, éstos se preguntan acerca de la etiología; desafortunadamente no hay respuestas claras pero es importante que el cirujano tenga una pequeña noción del problema.

Es conveniente dividir la etiología en tres categorías: Genética, Ambiental e Incierta (6).

Las causas genéticas dependen de una adecuada secuencia de genes en un cromosoma, según el patrón Mendeliano puede ser dominante, recesivo o ligado al sexo. En éste último el afectado siempre será el cromosoma X.

Los factores ambientales que se han visto relacionados pueden ser internos o externos tales como: fuerzas mecánicas como fibromas intrauterinos, insuficiencia placentaria, enfermedades sistémicas co

mo diabetes, hipertensión, toxemia y cardiopatías (Hoyme y asociados 1982). Medicamentos como la talidomida que en los años 60's - ocasionaron una verdadera tragedia con un gran número de casos de focomelia; también se ha encontrado relación con la warfarina, he roína, fentolína, ácido acetilsalicílico; ingesta de alcohol, con tacto con pesticidas y herbicidas; la exposición a rayos X, las - hormonas sintéticas y algunas infecciones virales (1,5,8).

Las causas desconocidas se cree sean una compleja interacción entre predisposición genética y factores ambientales intrauterinos (1,8).

Cabe mencionar que este trabajo se realiza por la carencia que te nemos de una estadística confiable en nuestro hospital acerca de éste problema, además por el número de casos y la complejidad pa ra diagnosticar, clasificar y tratar adecuadamente.

OBJETIVOS

- 1.- Conocer las anomalías congénitas más frecuentemente observadas en la consulta de Cirugía de Mano.
- 2.- Utilizar la clasificación internacional de las anomalías congénitas del miembro superior en nuestro hospital.
- 3.- Dar a conocer pautas de tratamiento con el fin de evitar o disminuir secuelas por el aspecto social, económico y psicológico que conllevan.
- 4.- Revisión bibliográfica que nos dé un mayor conocimiento del tema.

MATERIAL Y METODOS

Se realiza un estudio retrospectivo en el cual se revisaron 120 expedientes de pacientes con deformidad congénita del miembro superior que asistieron a la consulta de Cirugía de Mano en el Hospital 20 de Noviembre entre octubre de 1986 a septiembre de 1991. - Se llenó en cada uno la hoja de recolección de datos tomando en cuenta nombre, edad en la primera consulta, sexo, lugar de origen antecedentes heredo-familiares y obstétricos, diagnóstico de la malformación, tratamiento y edad al tratamiento quirúrgico.

La edad en la primera consulta se dividió en 5 grupos etareos: menores de un mes, dos a cinco meses, seis a doce meses, trece meses a cinco años y mayores de cinco años. Esto porque a los niños mayores de cinco años ya han corticalizado su problema.

El lugar de origen se dividió en pacientes del D.F. y foráneos. - Los antecedentes heredo-familiares sólo se tuvieron en cuenta los relacionados a las anomalías congénitas, los obstétricos fueron problemas relacionados a los nueve meses de embarazo.

El diagnóstico de la enfermedad se agrupó según el sistema de clasificación propuesto por Swanson (6,7). El tratamiento se dividió en quirúrgico y no quirúrgico.

La edad del tratamiento se promedio de acuerdo a la edad a la primera consulta.

RESULTADOS

Se encontraron 64 pacientes (53.1%) masculinos y 56 (46.9%) femeninos.

Al dividir en 5 períodos anuales el tiempo abarcado por este estudio encontramos que en el período 86-87 se tuvieron 27 casos de primera consulta; 87-88: 30 pacientes (24.9%); 88-89: 31 pacientes (25.7%); 89-90: 15 pacientes (12.4%); 90-91: 17 pacientes (14.1%). 67 pacientes fueron del D.F. y 53 foráneos.

de los 120 expedientes revisados sólo 43 mencionaban antecedentes familiares y obstétricos, de éstos 43 sólo uno tenía antecedentes de anomalías congénitas en la familia y 9 con antecedentes obstétricos entre ellos 3 amenazas de aborto 2 amenazas de parto prematuro, una eclampsia y 3 cesáreas.

De acuerdo a la clasificación internacional:

Grupo I.- 15 pacientes (12.46%) falla longitudinal 11 pac-9.16%
falla transversa 4 pac-3.3%

Grupo II.- 60 pacientes (50%) artrogriposis 3 pac. 2.4%
s. polan 3 pac. 2.4%
sindactilia 23 pac.19.0%
camptodactilia 6 pac. 4.8%
clinodactilia 2 pac. 1.6%
tumores cong. 8 pac. 6.64%
dedo en gat. 15 pac.12.4%

GRUPO III.- 21 pacientes polidactilia 21 pac.17.4%

GRUPO IV.- 1 paciente gigantismo 1 pac. 0.83%

GRUPO V.- 13 pacientes	hipoplasia 13 pac. 10.8%
GRUPO VI.- 9 pacientes	bandas cong.9 pac. 7.4%
GRUPO VII.- 1 paciente	s. marrán 1 pac. 0.8%

118 pacientes requirieron de tratamiento quirúrgico y de estos 63 (53%) requirieron más de un procedimiento .

El tiempo del tratamiento quirúrgico fué en promedio de 6 meses - posterior a la primera consulta.

ANALISIS DE RESULTADOS

Se encuentra una relación de las malformaciones congénitas de 1.1:1 hombre:mujer. Conway y Bowe en 1956 realizan un estudio en el New York Hospital encontrando una relación de 1.4:1 hombre:mujer y una incidencia de 1:626 nacidos vivos(1,3,5).

Se encuentra que las consultas de primera vez en los dos últimos - periodos anuales disminuyen en casi un 50% en relación a los 3 períodos anteriores, debido probablemente al mayor control prenatal y a la formación de médicos especialistas en cirugía de mano que laboran en la provincia y atienden gran parte de éstas malformaciones.

Se observó que sólo el 15% de los pacientes son llevados a la consulta especializada antes del primer mes de vida, y casi el 50% después del primer año . Esto probablemente se deba al desconocimiento por parte de la población y el médico general del servicio de cirugía de mano, además del estigma y de las creencias que se tienen de las malformaciones congénitas. Otra de las posibles causas es que el 44.4% fueron pacientes foráneos encontrándose la dificultad para el traslado a la capital de la República Mexicana.

De los 67 pacientes procedentes del D.F. 10 asistieron a la consulta antes del 1er mes de vida, lo que nos lleva a pensar que la población desconoce la especialidad .

Revisando los antecedentes familiares y obstétricos encontramos que en menos de la mitad los expedientes fueron mencionados, en muchos de ellos no se tenía ningún dato de su historia clínica. Se encontró solo un paciente con antecedentes de un hermano con malformación con-

génita del miembro superior y los antecedentes obstétricos solo se mencionaban en el capítulo de resultados. Se evidencia la falta de un adecuado enfoque del problema por parte del médico que realiza el expediente clínico, se limita la información del contexto familiar y del desarrollo del embarazo que nos podría dar pautas acerca de posibles agentes etiológicos.

Se agruparon todos los diagnósticos dentro de la clasificación Internacional, y el 50% correspondieron al grupo II y de éstas las sindactilia fué la más frecuente de todas las malformaciones congénitas con 19%, seguida de la polidactilia grupo III con 17.4%.

La sindactilia, la poliactilia, y la camptodactilia son las malformaciones más frecuentemente observadas en el miembro superior (FLATT 1977, DAVIES y SOTO 1982, WINBERG 1984) 3,5,8).

La tercera malformación más frecuentemente observada fué el dedo en gatillo 12.4% el cual se incluyó dentro de los tumores de tejido conectivo en el grupo II, se tomó como una malformación congénita en los niños menores de 5 años porque también se puede encontrar en adultos como un proceso degenerativo. Se encontró también una relativa alta frecuencia de tumores tipo hemangioma y linfático con 6.64% las fallas transversas y longitudinal se observaron en el 12% del total de pacientes lo cual nos demuestra un porcentaje alto probablemente porque pudieron haberse tomado en este grupo algunos pacientes con hipoplacia.

La cantodactilia que se menciona en las estadísticas americanas como una de las tres más frecuentes malformaciones solo se encontró en el 4.8% ocupando un 8vo. lugar en este estudio.

La especialidad de cirugía de mano ha tenido grandes avances en las técnicas quirúrgicas que resuelven o mejoran la funcionalidad de un miembro afectado por una malformación congénita los procedimientos quirúrgicos utilizados en este servicio varían desde la resección de pequeños tumores , liberación de polea A-1 hasta la transferencia de ortijos a las manos resolviendo así casi el 90% de los casos atendidos (2,3,5).

Después de la primera consulta la cirugía se realizó en un promedio de 6 meses, tiempo que podría ser más corto si se tuvieran las condiciones necesarias para atender la gran demanda de pacientes existentes en el servicio de cirugía de mano. Más del 50% de los pacientes requirieron dos o más procedimientos quirúrgicos lo que nos da una idea de complejidad para la resolución de estos problemas.

CONCLUSIONES

- 1.- Se encontró en el estudio que la sindactilia es la malformación más frecuente en la consulta seguida muy de cerca por la polidactilia, esta relación está invertida en comparación a algunas estadísticas americanas debido a que en esa región se encuentra gran cantidad de habitantes de raza negra y judíos en cuyas poblaciones la polidactilia es con mucho la malformación más frecuente (1,3,4,5,).
- 2.- La frecuencia de la consulta de primera vez ha disminuído y fue posible encasillar todos los diagnósticos en el sistema de clasificación de Swanson.
- 3.- Los pacientes con malformaciones congénitas en el miembro superior siguen siendo un problema en cuanto a su diagnóstico y tratamiento, debido a la falta de conocimiento del médico familiar, la complejidad para clasificar estas lesiones y la falta de orientación tanto a los médicos como población en general que no saben hacia donde canalizar al paciente.
- 4.- Se observó una falta de información en los expedientes clínicos que limitan la investigación de posibles factores etiológicos que nos ayudarían en la prevención de estas anomalías.
- 5.- Es de vital importancia utilizar una clasificación única tanto por clínicos como instituciones para facilitar el seguimiento de pacientes, comparar incidencias entre diferentes áreas y obtener posibles factores etiológicos para prevención y selección de métodos más eficaces de tratamiento.
- 6.- Se debe orientar al médico familiar y a la población en general

con una mayor información de los avances obtenidos por esta especialidad en la resolución de estos problemas incentivandolos a - asistir lo más tempranamente a la consulta especializada evitando - con esto secuelas que alteran los mejores resultados.

TABLA I. SISTEMA DE CLASIFICACION

I. Falla en la formación de partes.

- A. Falla transversal.
1. hombro
 - a. Anomia.
 2. brazo.
 - a. tercio proximal
 - b. tercio medio
 - c. tercio distal
 3. codo .
 4. antebrazo.
 5. muñeco.
 6. carpo.
 7. metacarpo.
 8. falanges.
- B. Falla longitudinal.
1. a. deficiencia radial
 - (1) hipoplasia de radio
 - (2) deficiencia parcial
 - (3) deficiencia total
 2. a. deficiencia ulnar
 - (1) defecto parcial
 - (2) defecto total
 - (3) defecto con sinostosis humeroradial
 3. a. deficiencia central
 - (1) deficiencia típica
 - (2) deficiencia atípica
 - (a) tipo sindactilia
 - (b) tipo poliactilia
 4. a. falla intercalar
 - (1) proximal
 - (2) distal
 - (3) total

II. Falla en la diferenciación de partes

- A. compromiso de tejidos blandos
1. digastrados
 - a. artrogriposis
 - (1) severa
 - (2) severa moderada
 - (3) leve
 2. hombro
 - a. no descendido
 - b. ausencia de músculo pectoral
 3. codo y brazo
 - a. músculos aberrantes
 4. muñeca y mano
 - a. sindactilia cutánea radial central ulnar
 - b. camptodactilia
 - c. deformidad de pulgar en pulso

B. Compromiso esquelético.

- 1-Húmero.
 - a- Húmero varo congénito.
- 2- Codo.
 - a- Sinostosis de codo.
 - (a) sinostosis húmero radial.
 - (b) Sinostosis húmero ulnar.
 - (c) Sinostosis total de codo.
- 3- Antebrazo.
 - a- Sinostosis radioulnar proximal. Con y sin dislocación de la cabeza radial .
 - b- Sinostosis radioulnar distal .
- 4- Muñeca y mano .
 - a- Sindactilia ósea.
 - 1- radial, primero y segundo rayos.
 - 2- central, entre segundo y tercero y cuarto rayos.
 - 3- ulnar entre cuarto y quinto - rayos.
 - 4- mano en guante. Incluye S.Apert.
 - b- Sinostosis de huesos carpales.
 - c- Simfalangia.
 - d- Clinodactilia.
 - 1- idiópática.
 - 2- con hueso delta.

C. Tumores congénitos.

- 1- Tumor hemangiótico.
- 2- Linfático.
- 3- Neurogénico.
- 4- tejido conectivo.
- 5- esquelético.

III. Duplicación.

- 1- Completa del miembro.
- 2- Húmero.
- 3- Radio.
- 4- Ulna.
 - a- uno en espejo
- 5- Digital.
 - a- poliactilia.
 - (1) radial o preaxial.
 - (2) central .
 - (3) ulnar o postaxial.

IV. Gigantismo.

- 1- De todo el miembro.
 - a- hemihipertrofia excepto en angioma o linfangioma.
- 2- Parcial.
- 3- Digital.
 - a- macrodactilia.

- V. Hipoplasia.
1. todo el miembro.
 2. toda la mano.
 3. metacarpal
 4. digital
 - a. braquidactilia.
 - (1) sin ausencia del músculo pectoral.
 - (1) síndrome de poland.
 - b. braquidactilia.
- VI. Síndrome de bandas constrictivas congénitas.
- A. Necrosis focal.
 - a. bandas constrictivas.
 - b. acrosindactilia.
 - c. amputación intrauterina.
 - d. combinadas a, b y c.
- VII. Anomalías esqueléticas generalizadas.
- A. Anomalías crónicas.
 - B. otras anomalías generalizadas.

TABLA II. ESTADIOS DE DESARROLLO EMBRIOLÓGICO DEFINIDOS POR STREETER (1949).

ESTADIO	LONG.(mm.)	EDAD(días)	DESARROLLO MIEMBRO SUPERIOR
I		0-1	Fertilización del óvulo, célula única.
III		4	blastocisto libre.
IV	0.1	8	implantación.
V	0.2	9-10	ovulo implantado.
IX	1.0	21-22	pliegue neural, notocorda.
X	2.0	24	aparición de somitas.
XI		24	13-20 pares de somitas.
XII	4.0	30	aparece la yema de miembro superior.
XIII	5.0	32	yema de miembro inferior.
XIV	7.0	34	vasos marginales.
XV			aparecen segmentos de la mano.
XVI	11.0	38	troncos nerviosos mayores entran al miembro.
XVII	13.0	41	se evidencian rayos digitales.
XVIII	17.0	44	se forman grupos musculares al rededor de cartilago.
XIX	21.0	48	se presentan las zonas articulares.
XX	23.0	52	flexión del codo.
XXI			
XXII	28.0	55	aparece el periósto alrededor del húmero.
XXIII		56	peretran vasos nutrientes al húmero.

Fig. 1. Porcentaje de pacientes según sexo.

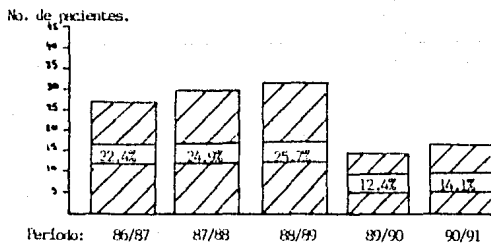
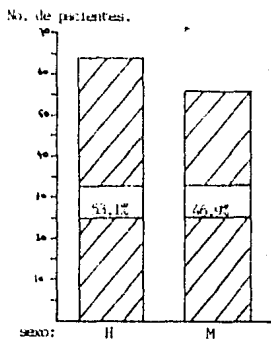


Fig. 2. Porcentaje de pacientes de primera consulta según período anual

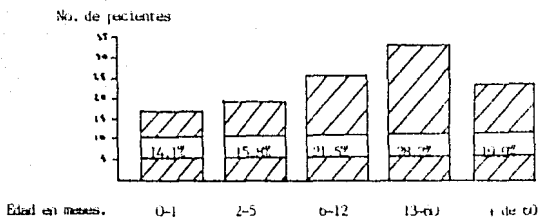


Fig. 3. Número de pacientes según edad en la primera consulta.

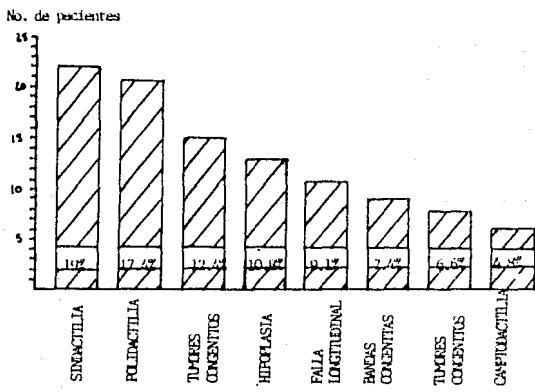


Fig. 4. Número de pacientes según diagnósticos más frecuentes.

Nº. de pacientes.

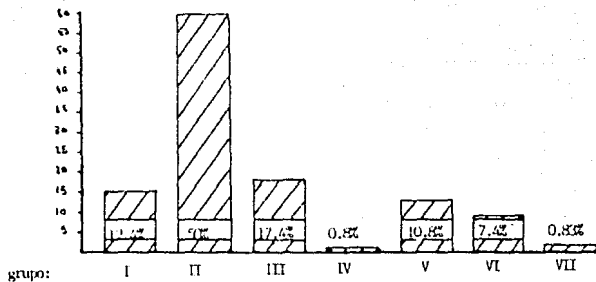


Fig. 5. Número de pacientes según grupos de sistema de clasificación .

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Goldberg M.J. and Bartosbeskat L.E.: Congenital Hand Anomaly: Etiology and Associated Malformatums. *Hand Clinics* 405:415, August 1985.
- 2.- Green D.P. *Operative Surgery of hand*. Tomo I 1987.
- 3.- Kay H. W.: *Congenital Deformities of the Hand and Forearm*. Philadelphia 1974. W.B. Saunders Company.
- 4.- Kelikian H.: A Proposed International Terminology for the Classification of Congenital Limb Deficiencies. *Orthop. Prosthet Appliance J.* 28:33-48.
- 5.- Mc Carthy J.G. *Plastic Surgery*. vol. 8, 1990.
- 6.- Swanson A.B.: Congenital Limb Defects. Classification and Treatment Clinical Symposia, vo. 33, No. 3, Ciba Symposium 1981.
- 7.- Swanson A.B.: A Classification for Congenital Limb Malformations *J. of Hand Surgery*. vo. i, no. 5. Part 2, September 1983.
- 8.- Wynne-Davis, R.: Genetics and Malformations of the Hand. *Hand*, 3: 184, 1971.
- 9.- Yoshimura, M.: Toe-to-Hand transfer. *Plast. reconstr. Surg.* 66:74 1980.