

11211 10
24



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

INCIDENCIA DE LA SINOSTOSIS METACARPIANA
Y SU RESPUESTA AL TRATAMIENTO QUIRURGICO.

T E S I S

PARA OBTENER EL TITULO DE
LA ESPECIALIDAD EN
CIRUGIA PLASTICA Y RECONSTRUCTIVA

P R E S E N T A :
DRA. REBECA VALADEZ ALVIZO

273612

MEXICO, D. F.

27 DE FEBRERO DE 1999.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



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 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.

HOSPITAL GENERAL
"DR. MANUEL GEA GONZALEZ"
DIRECCION DE ENSEÑANZA

DR. HECTOR VILLARREAL VELARDE
DIRECTRO DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN.

HOSPITAL GENERAL
DR. MANUEL GEA GONZALEZ
DIRECCION DE
INVESTIGACION

DRA. DOLORES SAAVEDRA ONTIVEROS
DIRECTORA DE INVESTIGACIÓN.

DR. FERNANDO MOLINA MONTALVA
JEFE DEL DEPTO. DE CIRUGIA PLASTICA Y
RECONSTRUCTIVA

DR. YUSEF JIMENEZ MURAT
ASESOR DE TESIS

ANTECEDENTES

El manejo de las malformaciones congénitas de la mano en el niño constituye uno de los retos mas difíciles que el cirujano de mano tiene que afrontar, este reto se agudiza en los casos de malformaciones raras, de las cuales existen pocos casos en los cuales basar la experiencia con respecto al tratamiento.

Una mejor comprensión de éstas sólo puede ser obtenida a partir de la comprensión de la embriología, genética y clasificación de dichas malformaciones.

EMBRIOLOGÍA

En el embrión humano las yemas de las extremidades aparecen primero como elevaciones pequeñas de la pared del cuerpo ventrolateralmente durante la 4ª semana. Siendo visible la de los miembros superiores alrededor de los días 26 o 27.

La yema de estas se alargan por la proliferación del mesénquima existente, los extremos distales de las yemas con aspecto de aletas, rápidamente se aplanan formando las placas de las manos y pies. Hacia el final de la sexta semana, el tejido mesenquimatoso de las placas de las manos se condensa para formar los rayos digitales, éstas condensaciones mesenquimatosas delinean el patrón de los dedos de la mano.

En la punta de cada rayo digital hay una porción de cresta ectodérmica apical, la cual induce el desarrollo del mesénquima en los primordios de los huesos de manos y pies. Los espacios entre los rayos digitales están ocupados por mesenquima laxo , el cual rápidamente se rompe formando muescas entre los rayos, lo cual produce dedos separados en las manos y pies al final de la octava semana. Si este proceso es incompleto o se interrumpe , aparecen varios grados de membrana.

A medida que se alargan las extremidades , se constituye un esqueleto mesenquimatoso por agregación celular en el miembro

durante la primera parte de la 5ª semana. Aparecen centros de condricación al final de la quinta semana y hacia el final de la sexta todo el esqueleto de la extremidad es cartilaginosa.

La osteogénesis u osificación de los huesos largos de las extremidades comienza en la séptima semana a partir de los centros primarios de osificación en medio de los modelos cartilaginosos de los huesos largos. La osificación de los huesos del carpo empieza durante el primer año después del nacimiento.

Cuando se forman los huesos, se congregan los mioblastos y desarrollan una masa muscular larga en cada yema de la extremidad. En general esta masa muscular se separa en los componentes dorsal (extensor) y ventral (Flexor). La musculatura de la extremidad se desarrolla in situ del mesenquima circundante de los huesos en desarrollo.

Al principio de la séptima semana, las extremidades se extienden ventralmente. Los miembros superiores en desarrollo giran entonces en direcciones opuestas y en diferentes grados. Originalmente el aspecto flexor de las extremidades es ventral y el extensor es dorsal, al tiempo que los bordes preaxial y posaxial son craneal y caudal respectivamente.

ETIOLOGÍA

Uno de cada 625 recién nacidos en Estados Unidos tiene una anomalía congénita de la extremidad superior (1) . La mayoría son pequeñas, pero una de cada diez se asocia con un déficit funcional importante o una deformidad estética , con el consiguiente estigma para el niño (1) . Algunas patologías como la polidactilia posaxial muestran un alto nivel de recurrencia (33%) (8) .

La etiología de aproximadamente la mitad de las malformaciones congénitas de la extremidad superior es desconocida, el resto es una consecuencia de factores genéticos y ambientales o una combinación de ambos.

Las anomalías de las extremidades se originan en diferentes etapas del desarrollo, la supresión del desarrollo de las extremidades al inicio de la 4ª semana ocasiona la ausencia de las mismas conocida como amelia.

Los trastornos de la diferenciación o del crecimiento de las extremidades durante la 5ª y 6ª semana dan por resultado varios tipos de meromelia.

El medio ambiente fetal puede ser influenciado en forma directa o indirecta por anoxia, irradiación, hormonas, infecciones víricas y drogas, tales como la talidomida, dilantina, alcohol y cumarina. Por otra parte las bandas de filamento amniótico pueden envolver cualquiera de las extremidades originando como resultante bandas congénitas, amputaciones digitales y sindactilia fenestrada.

Las alteraciones genéticas pueden estar causadas por un gen, múltiples genes o anomalías cromosómicas (2). Las anomalías de un gen único siguen los patrones mendelianos de herencia autosómica dominante, autosómica recesiva o ligada al sexo. Las alteraciones autosómicas dominantes están determinadas por un gen único y sus características se expresan cuando se afecta un sólo gen en el par. Ambos sexos tienen la misma probabilidad de ser afectados, aunque la expresión clínica de estas anomalías puede ser alterada por la penetrancia del gen. Si una persona es genéticamente heterocigótica para el carácter autosómico dominante, éste estará clínicamente presente en alguno de los padres, varios tipos de braquidactilia se transmiten con carácter autosómico dominante.

Las alteraciones autosómicas recesivas se expresan únicamente cuando se afectan ambos genes del par; el paciente es homocigótico para este rasgo, ambos padres del niño afectado llevan el gen que codifica la anomalía, pero no tienen obligadamente que presentarla. Los dos sexos se afectan por igual; entre los ejemplos se encuentran el síndrome de Morquio, el síndrome de Hurler y la mano zamba radial (3).

Los genes ligados al sexo en el cromosoma X pueden ser dominantes o recesivos. En las mujeres con dos cromosomas X, el par de genes puede ser heterocigótico u homocigótico. La expresión del gen en ellas

seguirá un patrón similar al de los genes autosómicos dominantes o recesivos.

Los varones tienen sólo un cromosoma X, así si un rasgo está presente en este cromosoma en el varón, el gen se expresará clínicamente dependiendo de su penetrancia, estos genes no pueden transmitirse de padre a hijo dado su unión al cromosoma X, pero sí pueden pasar de padre a hija, o de madre a ambos hijos, niño o niña. La distrofia muscular de Duchenne se transmite por genes ligados al cromosoma X (1, 2).

Algunas anomalías de la extremidad superior se deben a anomalías de los cromosomas sexuales o de otros cromosomas, en el síndrome de Turner $40 X0$, hay un acortamiento del cuarto metacarpiano. En el síndrome de Down, trisomía 21, las manos son pequeñas y con clinodactilia del dedo meñique por una falange media anormal. Además de esto se ha encontrado anomalías vasculares en las manos anómalas de estos niños. En un estudio realizado en Japón (13) se encontró que los diferentes tipos de deformidades de la mano se asocian frecuentemente con alteraciones vasculares específicas.

CLASIFICACIÓN

Las deformidades congénitas de la extremidad superior actualmente se agrupan en 7 distintas categorías, basada en la clasificación descrita por Swanson en 1976, y actualmente aceptada por la Federación Internacional de Sociedades de Cirugía de Mano y por la Sociedad Americana de Cirugía de Mano. Esta clasificación se basa en las fallas embriológicas que conllevan a la producción de una deformidad en particular.

Estas siete categorías son las siguientes:

- I. - Falla en la formación de las partes.
- II.- Falla en la diferenciación o separación de las partes.
- III.- Duplicación.
- IV.- Gigantismo.
- V.- Hipoplasia.
- VI.- Síndrome de bandas congénitas.
- VII.- Anomalías esqueléticas generalizadas.

GRUPO I.- FALLA EN LA FORMACIÓN DE LAS PARTES

Incluye las deformidades que tienen como característica la falla en la formación ó la detención de la formación ya iniciada de un miembro, ya sea parcial o total. Hay tres tipos principales: la falta de desarrollo transverso, la falta de desarrollo central y la falta de desarrollo longitudinal.

1.- FALTA DE DESARROLLO TRANSVERSO : En esta categoría encontramos las llamadas amputaciones congénitas, desde la amelia hasta la afalangia. Las deficiencias transversales pueden ocurrir a múltiples alturas y se clasifican según el nivel de amputación. Las partes distales al nivel afectado son rudimentarias o están ausentes, y las partes proximales son frecuentemente anormales. El muñón de amputación generalmente está bien formado y a veces tiene dedos rudimentarios.

Birch- Jensen afirma que uno de cada 20,000 recién nacidos tiene un defecto transversal en el antebrazo y que uno de cada 270,000 recién nacidos lo presenta en el brazo (3).

Aunque muchos de estos defectos no tienen origen genético existe un pequeño grupo de síndromes asociados con amputación congénita de carácter hereditario. Otras muchas anomalías se asocian con estas amputaciones, entre las que se incluyen el pie zambo, el meningocele, la luxación de la cabeza radial, la sinostosis radiocubital y la espina bífida.

El tratamiento quirúrgico rara vez mejora la función sí bien pueden ser útiles ciertas prótesis. El procedimiento de Krukenberg el cual consiste en la separación del radio y el cúbito; y separación y reinsertación de los músculos del antebrazo para lograr la función de pinza, puede ser beneficioso para dos grupos de pacientes con amputaciones a nivel de la muñeca: 1) pacientes ciegos con amputaciones bilaterales y 2) aquéllos con amputaciones unilaterales que viven en regiones subdesarrolladas en las que no se dispone de prótesis (1.2.3).

2.- FALTA DE DESARROLLO LONGITUDINAL : Las deformidades de esta categoría se denominan por el hueso o la parte faltante, pueden ser tan simple como la ausencia de los músculos tenares, hasta la falta de pulgar y del radio.

La falta de desarrollo longitudinal incluye las fallas en el desarrollo radiales (preaxiales), centrales y cubitales (postaxiales) y representan fallas en la formación de estructuras específicas o de todo el miembro como en la focomelia.

MANO HENDIDA

En forma distal los defectos centrales producen una mano hendida ; en los casos menores solo el 3° rayo esta ausente, la ausencia del 2°,3° y 4° rayos producirán una mano en pinza de langosta.

Birrch-Jensen afirma que aparecen en uno de cada 90,000 nacimientos (18). La mano hendida tiene una herencia variable y puede ocurrir esporádicamente con carácter autosómico recesivo o dominante.

Se asocia con defectos congénitos musculoesqueleticos , como el pie hendido, la sindactilia, los defectos de la línea tibial, la hipoplacia de la extremidad superior ipsilateral y la ausencia de músculos pectorales. También se asocia a cataratas, pérdida de la audición, labio leporino y paladar hendido (18).

La mano hendida se clasifica en tres tipos:

- 1.- mano hendida típica.
- 2.- mano hendida atípica (mano en langosta).
- 3.- mano con ausencia de 1 , 2 o 3 dígitos.

En las manos hendidas típicas, falta el rayo central, con el metacarpiano ya sea ausente o presente. Tiene un patrón de herencia dominante, y con frecuencia son bilaterales, con compromiso simultáneo de los pies. En los casos severos existe sindactilia de el borde de los dígitos.

En las manos hendidas atípicas los tres rayos centrales se encuentran faltantes, encontrándose presentes únicamente los rayos marginales, pulgar y meñique los cuales pueden ser hipoplásicos. Este tipo de

deformidad es usualmente unilateral, sin asociación a deformidades de los pies y generalmente no existe historia familiar.

En la literatura alemana se clasifica en un grupo distinto de malformaciones congénitas conocido como sinbraquidactilia.

El manejo quirúrgico varía dependiendo del grado de deformidad, siendo prioritario la corrección de la sindactilia antes de los 6 meses, disminuir el espacio de la hendidura y liberación de la contractura en flexión del pulgar, y de las articulaciones interfalángicas proximales. Además de osteotomías para corregir las desviaciones axiales y la profundización del primer espacio interdigital.

MANO ZAMBA RADIAL

La falta de desarrollo pre o postaxiales en la extremidad resultará en una mano zamba radial o su equivalente cubital, en la forma más severa.

Las deficiencias radiales pueden afectar el radio y el pulgar, el radio solo o el pulgar solo. La presentación más frecuente es la mano zamba radial, la que ocurre en uno de cada 30,000 nacimientos (3). La cual puede ir desde la hipoplasia del pulgar a la aplasia distal del radio con la desviación radial concomitante que le da la apariencia de un palo de golf.

Su afección es más frecuente unilateral que bilateral, afecta más el lado derecho que el izquierdo y ocurre más en hombres que en mujeres, en años recientes el agente causal más común ha sido la talidomida.

La mano zamba radial puede ocurrir como defecto aislado de las extremidades superiores o en asociación con otras anomalías congénitas, entre las genéticamente determinadas tenemos el sd. de Holt-Oram, sd. de Nager, Sd. de Ladd, Sd. de Fanconi, Sd. de trombocitopenia y aplasia radial, y el Sd de cranesinostosis con aplasia radial.

Entre las no determinadas genéticamente tenemos el complejo de Vater y la producida por la ingesta materna de talidomida.

Radiológicamente se divide en cuatro tipos: 1.- La parte distal del radio corta, la epífisis distal del radio esta presente pero retrasada en su apariencia.

2.- Radio hipoplásico con crecimiento defectuoso a nivel de la epífisis proximal y distal.

3.- Ausencia parcial del radio, proximal, media o distal.

4.- Ausencia total del radio, la más común.

Mientras mayor sea el grado de hipoplasia radial mayor será la desviación radial debido a que los músculos del antebrazo son menos efectivos y hay menos soporte radial al carpo.

Las contracturas en flexión y la rigidez son hallazgos comunes a nivel de las articulaciones interfalángicas, especialmente en los dedos índice y medio y frecuentemente afecta también las articulaciones metacarpofalángicas.

En la hipoplasia del radio, el tratamiento de la desviación radial es conservador, con yesos de estiramiento, y férulas dinámicas que tiren de la mano para mantenerla en posición recta sobre el antebrazo. En algunos casos es necesario hacer la liberación quirúrgica de las estructuras tensas y transferencias tendinosas para ayudar a equilibrar las fuerzas musculares.

En la ausencia del radio, ya sea total o parcial se produce desviación radial de la mano, estando recomendada la liberación de partes blandas, sustitución del hueso ausente por injerto óseo, osteotomía del cúbito arqueado y artrodesis de la muñeca. Siendo en el momento actual el tratamiento de elección la centralización del carpo sobre el cúbito distal.

El objetivo principal del tratamiento quirúrgico consiste en obtener la máxima longitud del antebrazo y la máxima fuerza y movilidad de los dedos.

MANO ZAMBA CUBITAL

La mano zamba cubital fue descrita por primera vez por Goller, afecta la porción terminal del miembro superior. Es menos común que la mano zamba radial con una incidencia de uno en un millón.

Es unilateral y afecta más el lado izquierdo que el derecho, su etiología es desconocida.

En la mano zamba cubital un amplio espectro de malformaciones puede ocurrir, variando desde la hipoplasia leve de los dígitos cubitales hasta la ausencia total del cúbito, siendo mas común la ausencia parcial que la total, el humero se encuentra afectado en un menor grado. La mano generalmente es mas estable a nivel de la muñeca que en la deficiencia radial, pero el codo es deficiente, produciéndose contracturas en flexión a este nivel. Las anomalías asociadas afectan al sistema musculoesquelético.

La meta en el tratamiento es la función máxima. Cuando existe desviación de la mano esta indicada la ferulización correctiva en los primeros 6 meses, además debe considerarse la resección de la banda fibrocartilaginosa para prever el acortamiento y la desviación del radio. A esto se agrega la liberación de la sindactilia, la apertura de espacios, pulgarización u osteotomías.

FOCOMELIA

La falta de desarrollo de todo el miembro produce la focomelia , termino que significa mano de foca, y cuya principal característica es el de una deformidad intercalada la cual lleva a el acortamiento de la extremidad. La presencia de estructuras esqueléticas digitales es lo que la diferencia de los defectos transversos.

Hay tres tipos de focomelia completa, proximal y distal.

En la focomelia completa está ausente la extremidad superior proximal a la mano y esta se articula con la cavidad glenoidea. Los pacientes con focomelia proximal no tienen brazo y la mano se articula con el antebrazo, el cual se articula con la cavidad glenoidea. En la focomelia distal esta ausente el antebrazo y la mano se articula con el brazo.

Esta rara anomalía congénita puede afectar las extremidades superiores , inferiores, o ambas. Su tratamiento quirúrgico es limitado, consiguiendo la mayoría de los pacientes un mayor beneficio con entrenamiento del miembro y prótesis (51).

GRUPO II .- FALLA EN LA SEPARACIÓN DE LAS PARTES

Estos defectos se presentan en las últimas etapas de la formación, después de que las unidades básicas se han formado. Todos los elementos se hallan en un solo segmento, pero no se han separado los dedos ya sea parcial o completamente como en el caso de la sindactilia.

A nivel de la muñeca o antebrazo se manifiesta por fusiones óseas o sinostosis, la unión o fusión de las falanges en sus extremos es la sinfalangia.

Las contracturas también se incluyen en esta categoría y pueden ir desde el pulgar en gatillo, camptodactilia, clinodactilia, mano en ráfaga, el hueso en delta del sinfalangismo, hasta la flexión artrogriptica. De todos la malformación más común es la sindactilia.

SINDACTILIA

Tiene una incidencia variable de 7:10,000 a 1:2,000 nacidos vivos siendo el sexo masculino el más afectado 2:1. De un 10 a 40% de los casos tienen un historial familiar y en estos casos la herencia es dominante y usualmente la afección es bilateral (1).

En los casos no familiares puede ser unilateral o bilateral y asociarse a otras malformaciones, como la acrosindactilia, clinodactilia, simbraquidactilia, síndrome de Apert y síndrome de Poland.

La sindactilia puede ser: a) simple, si solo compromete la piel, b) compleja, si implica la fusión de las falanges, además de las Membranas cutáneas. c) compuesta, si hay desorganización de los elementos. d) parcial y e) completa.

La cirugía temprana tiene la ventaja de prever la deformación innecesaria, el tratamiento debe ir primordialmente orientado a la creación de una comisura mediante un colgajo, la separación de los dedos afectados mediante comisurotomía volar y dorsal con Z - plastias y proveer una adecuada cubierta cutánea con injertos de espesor total. Otra opción es el uso de expansores de tejidos, la cual es adecuada para el manejo de deficiencias de tejidos blandos en pacientes con sindactilia congénita que requieren una adecuada cobertura digital (20).

Se debe tener cuidado con las complicaciones que conlleva esta cirugía, especialmente con el compromiso circulatorio que puede acarrear la pérdida de un dígito.

En el síndrome de Apert la apertura del 1º espacio tiene prioridad y la técnica empleada varía de acuerdo con la severidad de la sindactilia. La segunda prioridad es la apertura del 4º espacio, con lo que se incrementa el ancho de la mano. La separación del índice mejora la pinza y en algunos casos es conveniente la resección del 3º rayo.

SINOSTOSIS METACARPIANA

La sinostosis es una anomalía de la diferenciación, la cual se ha observado en el codo, el radio y el cúbito, los huesos del carpo y los metacarpianos.

La sinostosis radiocubital es una malformación relativamente poco común, la cual se trata comúnmente con una osteotomía de rotación, reportándose buenos resultados en un caso tratado con distracción ósea (4). En los huesos del carpo generalmente pasa inadvertida, sin embargo en algunos casos se ha reportado como causa de dolor el cual se resuelve con la separación de los huesos por medios quirúrgicos (1).

La sinostosis congénita de el 4º y 5º metacarpiano es una anomalía congénita rara de la mano su tratamiento es variado y no existe un tratamiento estandarizado.

La sinostosis congénita de los metacarpianos aparece como una anomalía aislada, o como un aspecto más de anomalías esqueléticas complicadas. En las series reportadas por Buck- Gramcko y Wood se mencionan 210 anomalías asociadas en 152 manos involucradas. Las anomalías más frecuentemente reportadas fueron sindactilia, polidactilia, Sd. de Apert, simbraquidactilia y mano hendida.

Si esta aparece como una sinostosis aislada de el 4º y 5º metacarpiano puede ser clasificada dentro de las deficiencias cubitales de los rayos, mejor dicho que una falla en la diferenciación de las

partes (10). Se ha reportado también un caso entre el 3° y 4° metacarpiano (9).

Su característica mas importante es la falla clínica encontrada cuando se acorta el meñique y la inhabilidad para la aducción de este. La deformidad de la angulación del 5° metacarpiano es compensada por una subluxacion radial de la articulación metacarpo falángica (10). Esta posición anormal de la aducción del dedo es notada desde la infancia temprana del paciente y va gradualmente progresando con el crecimiento.

Se ha observado que la disfunción del abductor del meñique no está afectado, y que su función se recupera cuando se completa el tratamiento, esto quiere decir que la causa de la disfunción preoperatoria del músculo no es la hipoplasia sino la deformidad ósea. El alma del tratamiento es la corrección de la deformidad y del acortamiento del meñique

Algunos autores realizan la osteotomía sin apertura de la sinostosis, en cambio otros recomiendan la apertura de la fusión seguida por injerto de hueso o cartílago, o la interposición de silastic. Sin embargo la mayoría de ellos no ponen atención al acortamiento y por lo tanto la apariencia final no es satisfactoria. Buck-Gamcko y Wood alargaron la longitud del 5° metacarpiano de un caso benigno y presentaron un excelente resultado. La alineación apropiada y la longitud es más importante que la separación de la sinostosis. Esto a sido logrado por otros grupos mediante la utilización de tracción después de realizar la sección longitudinal y corrección del metacarpiano. La tracción continua elimina el nuevo tejido blando (10).

Otros autores realizan una osteotomía para la separación de la sinostosis y un injerto en cuña en el 5° metacarpiano, con reconstrucción de los ligamentos colaterales y transposición tendinosa del extensor propio del meñique (11).

MANO EN RÁFAGA

En la mano en ráfaga existe flexión de los dígitos hacia el borde cubital desde el momento del nacimiento. los tendones extensores se deslizan hacia el borde cubital de las cabezas metacarpianas.

Hay contracción de las articulaciones metacarpofalángicas con desviación de los dedos, existe disminución del primer espacio, la deformidad es usualmente bilateral y se asocia a malformaciones congénitas.

SÍNDROME DE POLAND

Se asocia a sindactilia y ausencia ipsilateral de la cabeza esternal del pectoral mayor con o sin asimetría mamaria, la mano es generalmente pequeña y los dedos cortos y rígidos, en ellos se debe realizar la liberación de la sindactilia por cualquiera de los métodos estándar.

SINFALANGISMO

El sinfalangismo consiste en una falla de la diferenciación a nivel de la articulación interfalángica, la cápsula y los ligamentos se encuentran pobremente desarrollados y puede haber anquilosis. Las articulaciones proximales se encuentran comúnmente más afectadas y las articulaciones interfalángicas distales pueden no estar comprometidas. Generalmente afecta el lado cubital de la mano, y es bilateral.

CAMPTODACTILIA

Consiste en una deformidad en flexión de la articulación interfalángica proximal, generalmente explicada como un desequilibrio entre las fuerzas flexoras y extensoras a nivel de la articulación interfalángica proximal del dedo, debido a la pérdida del poder de los músculos intrínsecos (17).

Se cree que ocurre en un 1% de la población; y en los casos familiares generalmente tiene una herencia autosómica dominante de penetrancia variable. La mayoría de los casos son esporádicos pero

puede ser heredado en forma autosómica dominante, generalmente afecta a 1:300 de cada nacido vivo (1).

CLINODACTILIA

La clinodactilia es una desviación congénita de un dígito, ya sea radial o cubital, aunque su forma mas frecuente es la desviación radial del dedo índice.

Su incidencia es de 9.9:1000 nacimientos vivos, generalmente se hereda por vía dominante y su afección es mas cosmética que funcional (1).

ARTROGRIPÓSIS

La artrogripósis múltiple congénita es una enfermedad de etiología desconocida que se diagnostica al nacimiento. Un 72% de los pacientes tienen involucrada la extremidad superior, de esta la muñeca es la más comprometida en un (32 %) seguida por la mano (26%), codo (25%) y hombro (19%) (14).

Esta caracterizada por la contractura fibrótica de los músculos, produciendo rigidez de las articulaciones y ausencia de tejido subcutáneo. Las deformidades del pulgar han sido clásicamente descritas como hipoplasia, inclusión del pulgar a la palma de la mano, contractura del primer espacio interdigital, ausencia de tendones extensores y abductores, y laxitud del ligamento colateral cubital de la articulación metacarpofalángica del pulgar (18). El tratamiento consiste en transferencias tendinosas y elongación de los tendones.

El pulgar aducto congénito es una enfermedad con un fondo artrogripótico; es más frecuente en los varones y suele ser bilateral, se cree que se hereda mediante un gen recesivo ligado al cromosoma sexual. Su tratamiento a corta edad es conservador con fisioterapia y ortesis a edad mayor es quirúrgico (16).

GRUPO III .- DEFECTO DE DUPLICACIÓN

Los defectos de duplicación son unas de las malformaciones más frecuentes de la mano, pudiendo ir desde la simple polidactilia y el pulgar duplicado, hasta las malformaciones mayores tales como la duplicación de las estructuras esqueléticas y las manos en espejo.

POLIDACTILIA

La polidactilia o duplicación digital es la malformación congénita que con mas frecuencia se observa. La incidencia de la polidactilia preaxial (pulgar) es de aproximadamente de 0.8:1000 nacimientos vivos para todas las razas, la polidactilia postaxial (meñique) tiene una incidencia de 1:1000 y muchas de estas son proyecciones rudimentarias en la piel, la polidactilia cubital completa es poco común y ocurre en aproximadamente 0.014% de todos los nacidos vivos. La polidactilia central es generalmente rara su transmisión puede ser autosómica recesiva o dominante (1,5).

La polidactilia es el resultado de un exceso en la segmentación longitudinal del ectodermo apical durante la formación de la mano.

Se puede clasificar en 3 tipos:

Tipo I .- formado por tejidos blandos sin conexión esquelética.

Tipo II .- tiene componentes osteoarticulares y esta duplicado desde el metacarpiano o las falanges.

Tipo III .- Son los menos frecuentes y están formadas por un dedo completo.

El pulgar bífido es clasificado por Wassel en 7 grupos de acuerdo a su configuración ósea:

I.-Falange distal bífida.

II.-Duplicación completa de falange dista .

III.-Falange distal duplicada y falange proximal bifurcada.

IV.-Duplicación completa de ambas falanges.

V .-Falanges duplicadas , metacarpiano bifurcado.

VI.-Duplicación completa del rayo del pulgar.

VII.-Pulgar trifalángico y pulgar bifalángico.

La anatomía patológica del pulgar duplicado es diferente dependiendo del nivel de la bifurcación, las diferentes patologías requieren diferentes técnicas quirúrgicas (15). Los buenos resultados son difíciles de obtener en ciertos tipos en los que se comparte la carilla articular de los metacarpianos.

La operación temprana está especialmente indicada en aquellos casos en que el dígito normal y el duplicado se articulan con la misma falange. El componente supernumerario deberá retirarse antes de los 6 meses de edad, ya que la epífisis anormal tiende a desplazar al componente normal, especialmente si la cirugía se ha pospuesto más allá de los 6 años (1).

La técnica de Bilhaut-Cloquet es generalmente utilizada para las duplicaciones tipo I y II, cuando los dos componentes distales son del mismo tamaño. En el caso de la duplicación tipo IV el dígito radial es sacrificado, si es que los dos son del mismo tamaño y tienen la misma función, esto preserva la sensación normal del borde cubital del pulgar y mantiene la estabilidad. En un estudio de nueve años de duración efectuado por Dale J. Townsend y Col. se encontró que la excisión simple con procedimiento reconstructivo tuvo resultados inaceptables, tales como desviación de las falanges, y su acortamiento o deformidad (19).

GRUPO IV.- GIGANTISMO

El gigantismo es una de las malformaciones congénitas menos frecuentes del miembro superior, resulta del crecimiento desproporcionado de una parte o de toda la extremidad superior. Debe de ser diferenciada del osteoma osteoide, linfangiona, fistula arteriovenosa, neurofibromatosis, displacia fibrosa, etc..

El 95% es unilateral, el dedo índice es el más afectado y luego en orden de frecuencia el dedo medio, el pulgar, el anular y el meñique. Afecta ligeramente más a los hombres que a las mujeres, no se transmite por herencia y generalmente afecta con mayor frecuencia a más de un dedo. Existen dos formas de macrodactilia, la primera es estática y consiste en el dedo aumentado de tamaño presente al nacimiento, el cual crece en forma proporcional al resto de los dígitos.

En la forma progresiva el dígito puede estar o no aumentado de tamaño al nacimiento, pero comienza un crecimiento progresivo y excesivo en la niñez temprana.

GRUPO V.- HIPOPLASIA

Los dedos cortos e hipoplásicos se encuentran asociados a muchos tipos de deformidades congénitas de la mano, dichos dedos generalmente consisten más en pequeños muñones de piel con deficiencia o ausencia de las estructuras óseas y tendinosas.

El tipo más común de hipoplasia visto en la mano es aquella en la cual se afecta el pulgar, se asocia frecuentemente a otras anomalías y puede variar desde la deformidad mínima hasta la ausencia total.

Blauth ha descrito 5 grados :

Grado I.- Hipoplasia mínima con presencia de todos los elementos, generalmente no amerita tratamiento.

Grado II.- Pulgar hipoplásico, con hipoplasia de los músculos tenar, lo que lleva a una contractura en aducción del 1º espacio. Las articulaciones no se encuentran comprometidas .

Grado III.- Aplasia de la musculatura intrínseca, los tendones extrínsecos se encuentran anormales o ausentes. Hay hipoplasia de las estructuras óseas y limitación de los movimientos de la articulación metacarpofalángica.

Grado IV.- Pulgar flotante, sólo se observan vestigios, el pulgar no tiene función alguna y se deberá realizar pulgarización en el 1º año de vida.

Grado V.- Aplasia total del pulgar, la pulgarización es el tratamiento adecuado.

GRUPO VI .- SD. DE BANDAS CONGÉNITAS

Las bandas congénitas o anillos de constricción ocurren aproximadamente en 1:15,000 nacidos vivos, se manifiestan por estrangulaciones circunferenciales alrededor de un dedo o de parte de la extremidad (2,3).

No existe acuerdo sobre su etiología, se asume que las bandas del amnios envuelven la extremidad ocasionando la constricción, o bien que sea secundaria a necrosis focal.

Se le ha clasificado en 4 tipos:

Tipo I.- Anillo de constricción simple.

Tipo II.- Anillo de constricción con deformidad distal.

Tipo III.- Anillo de constricción con fusión de las partes o acrosindactilia.

Tipo IV.- Autoamputación.

GRUPO VII .- ANOMALÍAS ESQUELÉTICAS GENERALIZADAS

En este grupo tenemos al Sd. de Madlung, el cual es una enfermedad congénita la cual generalmente se hace obvia en la niñez tardía o en la adolescencia. Tiene una herencia autosómica dominante, es más común en mujeres que en hombres y afecta con mayor frecuencia a ambas extremidades (2).

Aunque todo el antebrazo puede encontrarse acortado, la deformidad clásica consiste en acortamiento del radio a nivel de la muñeca con el borde cubital del radio más afectado, lo que da la apariencia de una muñeca subluxada proyectando la mano hacia abajo o hacia adelante. El manejo quirúrgico está indicado en aquellos casos de deformidad severa de dolor intenso que no remite.

MARCO DE REFERENCIA

Las malformaciones de la mano constituyen un importante número de las consultas de nuestro servicio, y sin embargo no existen estudios que indiquen en nuestro medio la incidencia de cada una de éstas y específicamente en el caso de la sinostosis metacarpiana la cual es una anomalía rara su respuesta al tratamiento quirúrgico en comparación con el obtenido en otros centros hospitalarios.

En los Estados Unidos de América, se presenta una anomalía congénita de la extremidad superior en cada 625 recién nacidos (1). La polidactilia posaxial representa el 33% de dichas malformaciones (8). El estudio de Birch-Jensen afirma que uno de cada 20,000 recién nacidos presenta una falta de desarrollo transversal en el antebrazo y uno de cada 27,000 en el brazo (3). Se asocian a estas amputaciones malformaciones, como pie zambo, meningocele, luxación de la cabeza radial, sinostosis radiocubital y espina bífida.

La falla de desarrollo longitudinal en su modalidad de mano hendida se presenta también, según Birch-Jensen en uno de cada 90,000 nacimientos, y se asocia con defectos congénitos músculo-esqueléticos como pie hendido, sindactilia, defectos de la línea tibial, hipoplasia de la extremidad superior ipsilateral y ausencia de músculos pectorales, también se asocia a cataratas, pérdida de la audición, labio leporino y paladar hendido (18).

La mano zamba radial ocurre en uno de cada 30,000 nacimientos (3). Se asocia a otras anomalías congénitas como el Sd. de Holt-Oram, Sd. de Nager, Sd. de Ladd, Sd. de Fanconi, Sd. de Trombocitopenia y aplasia radial, y Sd. de craneosinostosis con aplasia radial.

La falla en la separación de las partes tiene una incidencia variable de 7:10,000 a 1:2,000 recién nacidos (1). Los casos no familiares, uní o bilaterales, pueden asociarse a otras malformaciones como la acrosindactilia, clinodactilia, simbraquidactilia, Sd. de Apert y mano hendida.

La camptodactilia ocurre en 1% de la población, generalmente afecta a 1:3,000 de cada nacido vivo (1). De la clinodactilia su incidencia es de 9.9:1,000 nacidos vivos (1). Entre los defectos de

duplicación, la polidactilia del pulgar se presenta en 0.8:1,000 recién nacidos y la del meñique en 1:1,000 recién nacidos. La polidactilia cubital completa es poco común y ocurre en aproximadamente 0.014% de todos los recién nacidos. La polidactilia central es rara (1.5). El Sd. de bandas congénitas ocurre en 1:15,000 recién nacidos (2,3).

En la literatura mundial de 1966 a la fecha se encuentran únicamente cuatro reportes de ésta patología, tres provenientes de Japón, cada uno con tres pacientes. El proveniente de Alemania con 109 pacientes realizado en Departamento de Cirugía Plástica de la Universidad de Hamburgo y publicado en el *J. Hand Surg. (Am)* 1993 Jul; 18 (4): 565-81 fue realizado con el fin de determinar el tratamiento idóneo para esta condición. En dicho estudio se recomienda la realización de una osteotomía para separar la sinostosis, un injerto óseo en cuña en el 5° metacarpiano, reconstrucción de ligamentos colaterales, y transposición tendinosa del extensor propio del meñique como el mejor tratamiento.

OBJETIVO

Nuestro objetivo fue conocer la frecuencia de la sinostosis metacarpiana con respecto al resto de malformaciones de mano atendidas en nuestro servicio, y conocer los resultados de su tratamiento quirúrgico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se incluyeron los 489 pacientes con malformaciones congénitas de la mano, operados en nuestro servicio del 1° de enero de 1978 al 31 de diciembre de 1998.

Se analizaron los porcentajes de cada una de las malformaciones congénitas de mano, tanto por sexo, como por mano afectada y malformaciones asociadas.

A los pacientes que presentaron sinostosis metacarpiana, se efectuó revisión de la técnica quirúrgica efectuada, mediante la revisión de sus expedientes clínicos y se citaron para valorar su evolución clínica. La valoración fue efectuada tomando en cuenta tanto parámetros funcionales como estéticos.

El resultado funcional se cuantificó de acuerdo a la siguiente escala (22):

- Excelente: la utilización de la mano en todas sus actividades.
- Buena: si la utiliza en todas sus actividades excepto finas.
- Regular: si sólo utiliza la mano como pinza.
- Mala: si no utiliza la mano.

En los parámetros estéticos se valoró como excelente, cuando no hubo diferencia subjetiva con la mano contralateral, buenos si la diferencia sólo era perceptible por el médico y el paciente, y mala si la diferencia era fácilmente perceptible por cualquier persona.

Los resultados se compararon con los reportados en la literatura mundial para las diferentes técnicas (9,10,11,12).

El análisis de los datos se realizó mediante estadística descriptiva y su presentación mediante barras e histogramas.

RESULTADOS

Se revisaron los registros quirúrgicos del 1° de Enero de 1978 al 31 de Diciembre de 1998 encontrándose 489 pacientes con malformaciones de mano (Fig. 1), estos se distribuyeron de la siguiente manera:

- Falta de Desarrollo Transverso : 45 pacientes correspondiendo al 9.20% del total . siendo 19 mujeres y 26 varones. La mano mas afectada fue la derecha con 23 casos , en 18 casos la izquierda y en 4 casos fue bilateral (Fig.2). En un caso se encontró como enfermedad asociada una mano zamba radial contralateral a la afectada por la Falla de Desarrollo Transverso.

- Falta de Desarrollo Longitudinal: Mano Hendida; Se presentaron 42 casos correspondiendo al 8.58% del total , de estos 15 fueron mujeres y 27 varones. En siete casos la afección fue bilateral, en 8 casos la mano afectada fue la izquierda y en 27 la derecha (Fig.3). Se encontraron 3 casos de enfermedades asociadas, un paciente con L.P.H. y dos con pie hendido.

Mano Zamba Radial; Ésta se presento en 29 casos que correspondió al 5.93 del total. Diez casos se presentaron en mujeres y 19 en varones. En seis casos la mano afectada fue la izquierda, en 14 casos la derecha y en 9 casos la afección fue bilateral (Fig.4). Se presentaron cinco casos de malformaciones asociadas; un caso de microtia , un caso de hipospadias, un caso de Sd. de Miller, un caso de camptodactilia y un caso de pulgar duplicado.

Mano Zamba Cubital; Se presentó en tres pacientes, que correspondió al 0.61% del total. Los tres casos se presentaron en varones. La mano izquierda fue afectada en un caso y la derecha en dos (Fig.5). Como enfermedades asociadas se presentó un caso de camptodactilia.

-Falla en la Separación de las partes: Sindactilia. Se presentó en 118 pacientes que correspondió al 24.13%, siendo la malformación mas frecuente. De estos casos 45 se presentaron en mujeres y 73 en varones. La mano derecha estuvo afectada en 68 casos , la mano izquierda en 27 y la afectación fue bilateral en 23 casos (Fig.6). Se presentaron 13

casos de malformaciones asociadas; dos casos de hipoplasia de dedos, 3 casos de polidactilia de ortijos y uno de polidactilia de ortijos con hipospadias, un granuloma, un Sd. de Down, un caso de macrodactilia de ortijos, un caso de fisuras faciales, un caso de LPH, un caso de Moebius y uno de Sd. de Williams.

Sinostosis Metacarpiana ; Esta malformación se presentó en 4 pacientes lo cual correspondió a 0.81% del total. Un caso correspondió al sexo femenino y tres al sexo masculino. Dos casos se presentaron en la mano derecha, una en la mano izquierda, y en un caso fue bilateral (Fig.7). Como malformaciones asociadas se observó un caso de luxación congénita de cadera, y un caso de sindactilia del 4º espacio.

Mano en Ráfaga ; Ésta se presentó en dos casos que correspondió al 0.40% del total, los dos casos correspondieron a varones. En un caso la malformación fue bilateral, y en una de la mano derecha (Fig.8). No se presentaron malformaciones asociadas.

Síndrome de Poland; Se presentó en 42 casos, los cuales correspondieron al 8.58%. De estos 22 casos se presentaron en mujeres y 20 en varones (Fig.9). En cuatro casos la mano afectada fue la izquierda, en 36 la derecha y en 2 casos la afectación fue bilateral. En 3 casos se presentaron malformaciones asociadas; un caso de mano hendida atípica, un caso de Moebius, y un caso de polidactilia de ortijos.

Camptodactilia: Ésta se presentó en 10 pacientes lo cual corresponde al 2.04%. Cinco casos se presentaron en mujeres, y 5 en varones (Fig.10). En ocho casos la mano afectada fue la derecha y en 2 la izquierda. No se observaron malformaciones asociadas.

Clinodactilia :Se observó en 6 pacientes, correspondiendo al 1.22%. Un caso se observó en una mujer y 5 en varones. En dos casos la afectación fue bilateral, en 4 casos se afectó la mano derecha, la mano izquierda no fue afectada y tampoco se presentaron malformaciones asociadas (Fig.11).

Artrogripósis : Esta malformación se observó en 4 pacientes lo cual corresponde al 0.81 %. Tres casos se presentaron en varones y uno en

mujeres. La mano derecha estuvo afectada en dos casos y la izquierda en dos (Fig. 12). Un paciente presento Sd. de Werrer.

Pulgar Aducto Congénito: Se presentaron dos casos de ésta malformación, lo cual corresponde al 0.40%. Ambos casos se presentaron en varones (Fig.13). En un caso estuvo afectada la mano derecha y en el otro la izquierda.

Dedo en Gatillo Congénito: Se observó un caso en un varón, lo que corresponde al 0.204% del total. La mano afectada fue la derecha , no se observaron malformaciones asociadas.

-Defecto de Duplicación: Polidactilia: Esta malformación fue la segunda en frecuencia con 115 casos lo cual corresponde al 23.51%. Cincuenta y dos casos se presentaron en mujeres y 63 en varones. La mano izquierda estuvo afectada en 20 pacientes, la derecha en 76 y la afectación fue bilateral en 19 pacientes (Fig.14). El pulgar fue el dedo más afectado, en 95 casos , seguido por el 5° dedo en 16 casos , en tres casos el 4° dedo fue el afectado y en uno el 2° dedo (Fig.15).

Se observaron 18 malformaciones asociadas; once casos de polidactilia de ortijos, un caso de LPH , un caso de bridas en cara, dos casos de Sd. de Fanconi, un caso de hernia umbilical, un caso de focomelia y un caso de Sd. de Poland.

-Macroductilia: Se observaron 12 casos de esta enfermedad lo cual corresponde al 2.45% de los casos, siete casos se presentaron en mujeres y 5 en varones, La mano derecha fue afectada en 8 casos, en 3 casos la izquierda y en un caso la afectación fue bilateral (Fig.16). Se presentaron 4 casos de malformaciones asociadas: uno de polidactilia de ortijos, uno de sindactilia del pie, un caso de displasia de los dedos de la mano y uno de lipomatosis del mediano.

-Hipoplacia : No se observaron casos de hipoplasia como malformación única.

-Síndrome de Bandas Congénitas: Se observaron 49 casos de esta malformación, lo cual correspondió al 10.02%. Veintidós casos se presentaron en mujeres, y 27 en varones. En 22 casos se encontró afectación de la mano derecha, en 17 de la izquierda y en 10 casos la afectación fue bilateral (Fig.17). En ocho de los casos se observaron

malformaciones asociadas; en cuatro casos se observaron bridas en otras áreas del cuerpo, en dos casos fisuras faciales, en un caso LPH y linfangioma, y un caso de macroestoma.

- Anomalías Esqueléticas Generalizadas: No se atendieron pacientes con estas patologías en nuestro servicio.

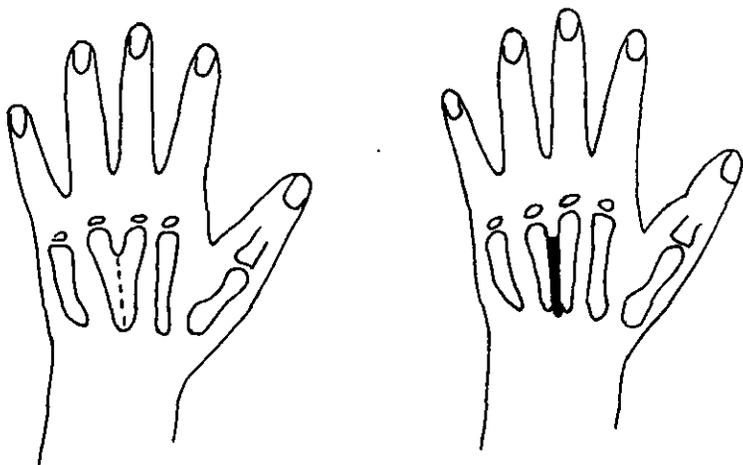
SINOSTOSIS METACARPIANA

En los cuatro pacientes que presentaron ésta malformación se realizaron técnicas diferentes, cada una reportada en la literatura.

El primer paciente D.N.E.B. femenina de 2 años de edad al momento de la cirugía, con AHF de hermano con LPH. APP de luxación congénita de la cadera izquierda.

Presenta desde su nacimiento deformidad de la mano izq. que limita la flexión de la articulación metacarpofalángica del 4° y 5° dedo y sindactilia del 2° espacio. El 4° dedo presentaba rotación radial, sin función aparente del tendón del flexor profundo del mismo. Sinostosis del 3° y 4° metacarpiano. Así como mayor longitud del humero izquierdo.

Fue intervenida quirúrgicamente realizándosele a través de abordaje dorsal osteotomía longitudinal con cincel separando el metacarpiano fusionado en dos mitades; se colocó varilla de silastic entre ambas, para evitar la fusión fijándola a la piel con naylor. Se cerró piel en un plano.

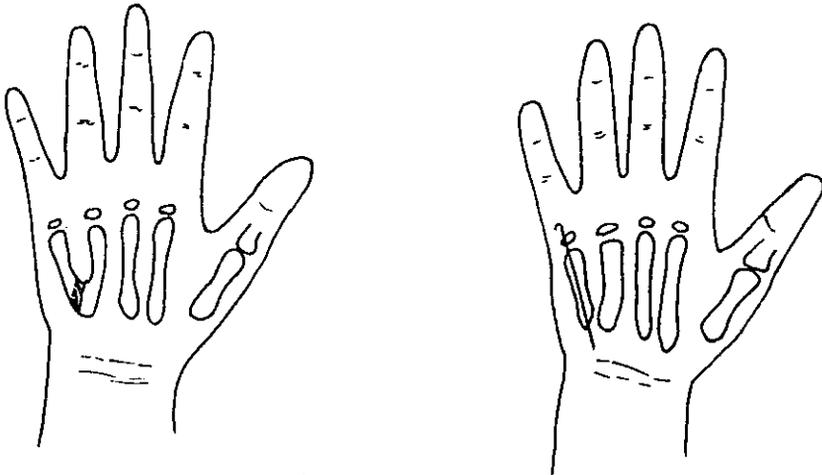


La paciente presenta exposición del silastic, el cual es retirado 72 días después, no siendo intervenida nuevamente.

El resultado quirúrgico fue, para la función bueno, y estéticamente malo. Su seguimiento fue de 7 años.

El segundo paciente O.R.M. masculino de 6 años de edad al momento de la cirugía con AHF y APP sin importancia para el padecimiento, el cual presenta disminución en la longitud del 5° dedo de la mano derecha, con dificultades para la oponencia, abducción y flexión de este. Radiológicamente presenta fusión de 4° y 5° metacarpianos.

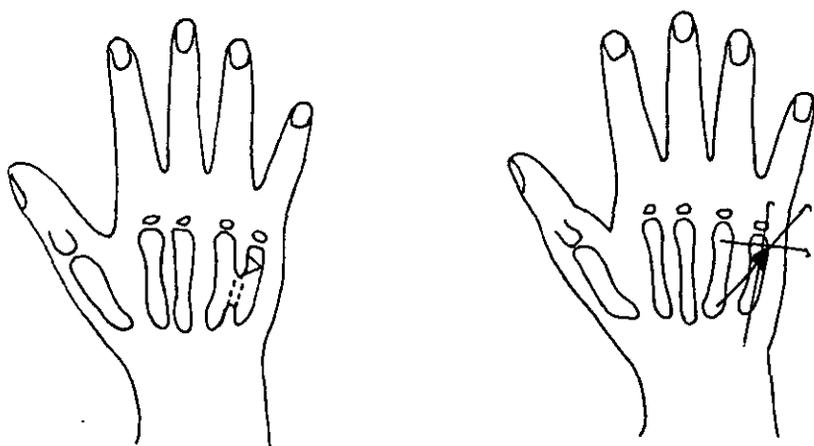
Es intervenido quirúrgicamente y se le realiza a través de abordaje dorsal, osteotomía en V entre el 4° y 5° metacarpiano, colocación de clavo de Kirschner centromedular sobre el 5° rayo y plicatura del tendón extensor común del 5° dedo.



Su evolución postoperatoria fue satisfactoria y el resultado quirúrgico excelente para la función, y bueno estéticamente. Su seguimiento fue de 7 años.

El tercer paciente, ACG masculino de 12 años de edad, con AHF de abuelo y prima con camptodactilia y APP sin importancia para el padecimiento. Presenta desde dos años antes aumento de la distancia entre el 4° y 5° rayo, con incapacidad para la abducción del 5° dedo. El paciente presenta sinostosis del 4° y 5° metacarpiano de la mano derecha.

Es intervenido quirúrgicamente realizándosele por abordaje dorsal separación de la sinostosis, resección de cuña de base radial del 5° metacarpiano y colocación de ésta con la base cubital en dicho metacarpiano, fijándola con clavos de Kirschner, sutura de periostio y músculo entre ambos metacarpianos, se plica el ligamento intermetacarpiano y se cierra piel.

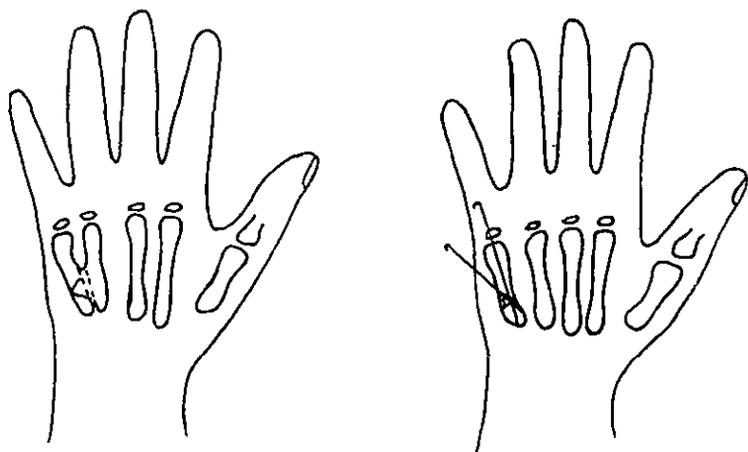


El resultado quirúrgico posterior a la rehabilitación del paciente fue funcionalmente excelente, y estéticamente bueno. Su seguimiento fue de 2 años y 6 meses.

El cuarto paciente EEAA masculino de 6 años de edad , con AHF negativos y APP de embarazo de alto riesgo por amenaza de aborto y parto prematuro. Presenta sinostosis del 4° y 5° metacarpiano de la mano izquierda , con abducción de este flexión conservada, y aducción ausente. Sindactilia del 5° espacio de la mano derecha, con sinostosis del 4° y 5° metacarpiano.

El paciente es intervenido quirúrgicamente realizándosele a través de abordaje dorsal, osteotomía en cuña de base radial en la base del 5° metacarpiano de ambas manos, colocación de esta con base cubital y fijación con clavo de Kirschner centromedular. Transferencia del extensor propio del meñique por debajo del común y sutura al lado radial del capuchón articular suturándolo con nylon.

El paciente presenta exostosis del 5° rayo un año 6 meses después y se decide intervenirlo nuevamente. Se le realiza en forma bilateral osteotomía en cuña del 4° metacarpiano de base radial la cual se coloca con base cubital en osteotomía horizontal para alargar el 5° metacarpiano; con injerto de olécranon, para alinear ambos metacarpianos. Se fijan con clavos Kirschner.



El resultado postoperatorio fue excelente funcionalmente y bueno estéticamente. Su período de seguimiento fue de 7 meses a partir de la última cirugía.

DISCUSIÓN

En Estados Unidos de América, uno de cada 625 recién nacidos vivos presenta una malformación de la extremidad superior congénita, en México su incidencia se desconoce (1). En el estudio realizado por Evans JA y col. (7) basado en el registro de malformaciones congénitas de Hungría se encontró que los defectos del lado derecho fueron más frecuentes (83%) esto coincide con lo encontrado por nosotros. En nuestros pacientes la afección de la mano der. se observó en 296 pacientes, vs. 112 pacientes con afección de la mano izq. y 81 pacientes con afección bilateral (Fig.18).

Así mismo el involucro de una sola mano fue más frecuente que la afectación bilateral, tal como se reporta en la literatura (1). En el grupo de pacientes con falla en la formación de las partes, en aquellos que presentaron falta de desarrollo transversal, se observó un caso de mano zamba radial contralateral, encontrándose en la literatura mencionada la relación con el pie zambo, meningocele, luxación de la cabeza radial, sinostosis radiocubital y espina bífida (3), pero no con esta patología.

En los pacientes con falla de desarrollo longitudinal, el cual comprende la mano hendida, la mano zamba radial, y mano zamba cubital, se encontró asociación con LPH, pie hendido, camptodactilia, pulgar duplicado, Sd. de Miller, hipospadias y microtia. Los primeros corresponden a los defectos músculo esqueléticos congénitos asociados descritos en la literatura (18), no así los últimos tres.

Entre los pacientes con falla en la separación de las partes, los pacientes con sindactilia no sindromática, representaron la causa más frecuente de malformación en nuestro estudio (24.13%), lo cual coincide con lo reportado en la literatura (1), con una mayor frecuencia en el sexo masculino (73 Vs 45).

Los pacientes con defectos de duplicación presentaron una distribución diferente a la referida en la literatura (1,5). Si bien en ésta se describe como más frecuente la polidactilia del meñique (1:1000) con respecto a la del pulgar (0.8:1000) en nuestros pacientes fue más frecuente la polidactilia del pulgar (82.60%), contra la del meñique (13.91%), seguida por la del 4° dedo (2.60%) y el índice (0.86%)

(Fig.15). Esta fue la segunda entidad más frecuente constituyendo el 10.02% del total, siendo lo reportado en la literatura de 3.64% (23).

En cuanto a los pacientes tratados por sinostosis metacarpiana, estos constituyeron el 0.81% del total. Cada uno fue tratado por un método diferente, todos descritos en la literatura, siendo el peor resultado el obtenido con la separación de la sinostosis y la colocación de Silastic, ya que se presentó exposición del mismo que ameritó su retiro.

El mejor resultado en una sola cirugía, se presentó en el paciente que se trató con una cuña ósea para alargar el 5° metacarpiano y la alineación de este junto con la interposición de músculo y periostio entre ambos metacarpianos, esto coincide con lo descrito por Buck-Grancko (11) si bien con la modificación de la interposición de tejidos.

El paciente con la sinostosis bilateral tuvo buenos resultados, si bien requirió de dos cirugías, siendo su tratamiento básicamente el mismo. El paciente con sinostosis de la base del 4° y 5° metacarpiano, requirió un procedimiento más simple, por ser su sinostosis parcial.

CONCLUSIONES

En términos generales podemos concluir que los porcentajes de cada malformación corresponden con lo descrito en la literatura mundial, exceptuando la polidactilia donde los casos de duplicación del pulgar fueron los más frecuentes.

La sinostosis metacarpiana resulto una entidad poco frecuente, con un 0.81% de frecuencia (Fig.1), si bien fue más frecuente que la mano zamba cubital (0.61%), el pulgar aducto congénito (0.40%), la mano en ráfaga (0.40%), y el dedo en gatillo congénito (0.20%).

Se corroboró que el mejor tratamiento de la sinostosis metacarpiana es el alargamiento y alineación del 5º metacarpiano, mediante la utilización de cuñas óseas y transferencias tendinosas. La utilización de silastic no se encontró recomendable.

BIBLIOGRAFIA

- 1.-F.William Bora, Jr. Trastornos Pediátricos de la extremidad superior. ed.. Interamericana- Mc Graw - Hill. Madrid 1987 : 24-6 .
- 2.- Dobyns J H. Wood V E , Bayne L.G. Congenital Hand Deformities. En : Green D P , Ed. Operative Hand Surgery . New York : Churchill Livingstone , 1993 : 485 - 490.
- 3.- Upton J. Congenital anomalies of the hand and forearm. En: Mc Carthy J G , Ed. Plastic Surgery . Vol. 8 Philadelphia: WB Saunders , 1990 : 5344 - 5356.
- 4.- Congenital Proximal Radioulnar Synostosis: Treatment with the Ilizarov Method . Luis E. Bolano , MD , Lexington , KY. J. Hand Surg. 1994 ; 19 A : 977 - 978.
- 5.- Jorge de la Torre, MD. Roger L. Simpson MD. Complete Digital Duplication: A case report and Review of Ulnar Polydactyly. Ann. Plast. Surg. 1998 ; 40 : 76-79.
- 6.- Temtamy SA, Mc Kusick VA. Synopsis of hand malformations with particular emphasis on genetic factors . Birth Defects 1969; 3:125-184.
- 7.- Evans JA ; Vitez M ; Czeizel A. Congenital abnormalities asociated with limb deficiency defects: a population study based on cases from the Hungarian Congenital Malformation Registry (1975 - 1984). Am J. Med. Genet 1994 Jan 1 ; 49 (1) : 52-66.
- 8.- T. Miura , MD , R. Nakamura, MD, and E. Horii, MD, Nagoya, Japan Congenital Hand anomalies in Japan: A family study. J. Hand Surg. 1990; 15A: 439-444.
- 9.-Ueba Y; Seto Y. Congenital Metacarpal Synostosis treated by longitudinal osteotomy and placement of a silicone wedge Handchir Mikrochir Plast Chir 1997 Nov; 29 (6) : 297 -302.
- 10.-Hidehiko Kawabata, MD., Natsuo Yasui, MD., Yong-Ho Che, MD. and Atsushi Hirooka, MD. Treatment for congenital synostosis of the

fourth and fifth metacarpal with the hemicallotaxis technique. *Plast Reconstr. Surg.* 1997 Jun; 99 (7): 2061-5.

11.-Buck-Grancko D; Wood VE. The treatment of metacarpal synostosis. *J. Hand Surg (Am)* 1993 Jul; 18 (4): 565-81.

12.-Miura T. Congenital Synostosis between the fourth and fifth metacarpal bones. *J. Hand Surg (Am)* 1988 Jan; 13 (1) : 83-8.

13.-A.T. Hadid, N.T. Kaddah, M.S. Zaki, A. SAMI and N.A. AAL. Congenital malformations of the hand: A study of the vascular pattern. *J. Hand Surg. (British)* 1990, 15B : 171-80.

14.-Ann Van Heest, MD, Minneapolis, MN, Peter M. Waters, MD, Barry P. Simmons, MD, Boston, MA. Surgical Treatment of Arthrogyposis of the Elbow . *J. Hand Surg* 1998 ; 23A: 1063-1070.

15.- Emiko Horii, MD., Ryogo Nakamura, M.D., Masaguki Sakura, M:D;, Duplicated thumb bifurcation at the metacarpophalangeal joint level: Factors affecting surgical outcome. *J. Hand Surg* 1997; 22A: 671-679.

16.-Dr. Luis Nualart Hernandez, Dr. René Ochoa Cázares, Dr. Julio Hedrosa Romeo. Apertura del espacio en el pulgar aducto congénito con técnica del colgajo dorsal. *Rev. Mex. Ortop. Traum* 1994;8(3): 138-139.

17.-Dr. Juan Manuel Fernández Vázquez, F:A:C:S: Dr. Elie El-Mann Arazi .Camptodactilia. *Rev. Mex. Ortop. Traum* 1994; 8 (3): 140-143.

18.-Dr. Juan Manuel Fernández Vázquez, FACS. Dr. Agustín Núñez Rodríguez. Dr. Elie El-Mann Arazi. Tratamiento quirúrgico del pulgar artrogripiótico. *Rev. Mex. Ortop. Traum.* 1998; 12 (2): Mar.-Abr: 146-147.

19.-Dale J. Townsend, MD, Los Angeles, CA, Edward B. Lipp, Jr. MD, Keola Chup, MD, Kon Reinker, MD., Barry Tuch, MD. Thumb Duplication, 66 Years Experience - A Review of Surgical Complications. *J. Hand Surg* 1994; 19A : 973-976.

20.-Christopher J. Coombs, MD, Keith L. Mutimer, MD, Melbourne Australia. Tissue Expansion for the treatment of complete Syndactyly of the first Web. J. Hand Surg 1994; 19A: 968-972.

21.-Ogino T. Cleft Hand . Hand Clin 1990 Nov; 6 (4) : 661-671.

22.-Scott H. Kozin, MD, Albert A. Weiss, MD, John B. Webber, MD, Michael Clancy, MD, and Howard H. Steel, MD. Indix finger politization for congenital aplasia hypoplasia of the thumb. J. Hand Surg 1992;17A:880-84.

23.-Froster UG; Baird PA. Amniotic band sequence and limb defects: data from a polulation-based study. Am J Med Genet 1993 Jun 15;46(5):497-500.

Í N D I C E

Antecedentes	1
Embriología	1
Etiología	2
Clasificación	4
Grupo I.-Falla en la formación de las partes	5
Falta de desarrollo transverso	5
Falta de desarrollo longitudinal	6
Mano hendida	6
Mano zamba radial	7
Mano zamba cubital	8
Focomelia	9
Grupo II.- Falla en la separación de las partes	10
Sindactilia	10
Sinostosis metacarpiana	11
Mano en Ráfaga	13
Síndrome de Poland	13
Sinfalangismo	13
Camptodactilia	13
Clinodactilia	14

Artrogripósis	14
Grupo III.-Defecto de duplicación	15
Polidactilia	15
Grupo IV.- Gigantismo	16
Grupo V.- Hipoplasia	17
Grupo VI.- Síndrome de bandas congénitas	18
Grupo VII.- Anomalías esqueléticas generalizadas	18
Marco de referencia	19
Objetivo	21
Material y métodos	21
Resultados	22
Resultados: Sinostosis metacarpiana	26
Discusión	30
Conclusiones	32
Bibliografía	33
Índice	36
Anexos	38

A N E X O S

PORCENTAJES DE LAS DIFERENTES ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE MANO

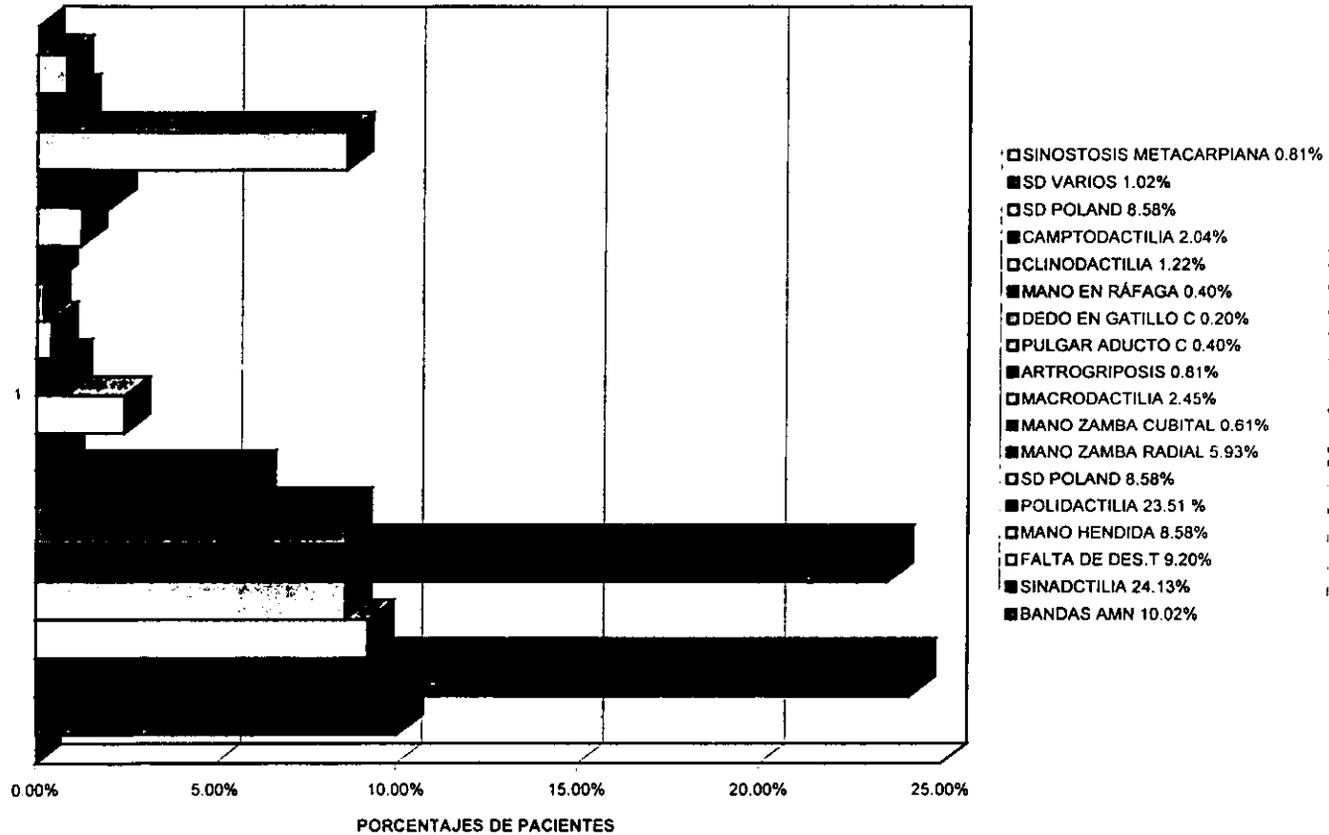


FIGURA 1

FALTA DE DESARROLLO TRANSVERSO
MANO AFECTADA

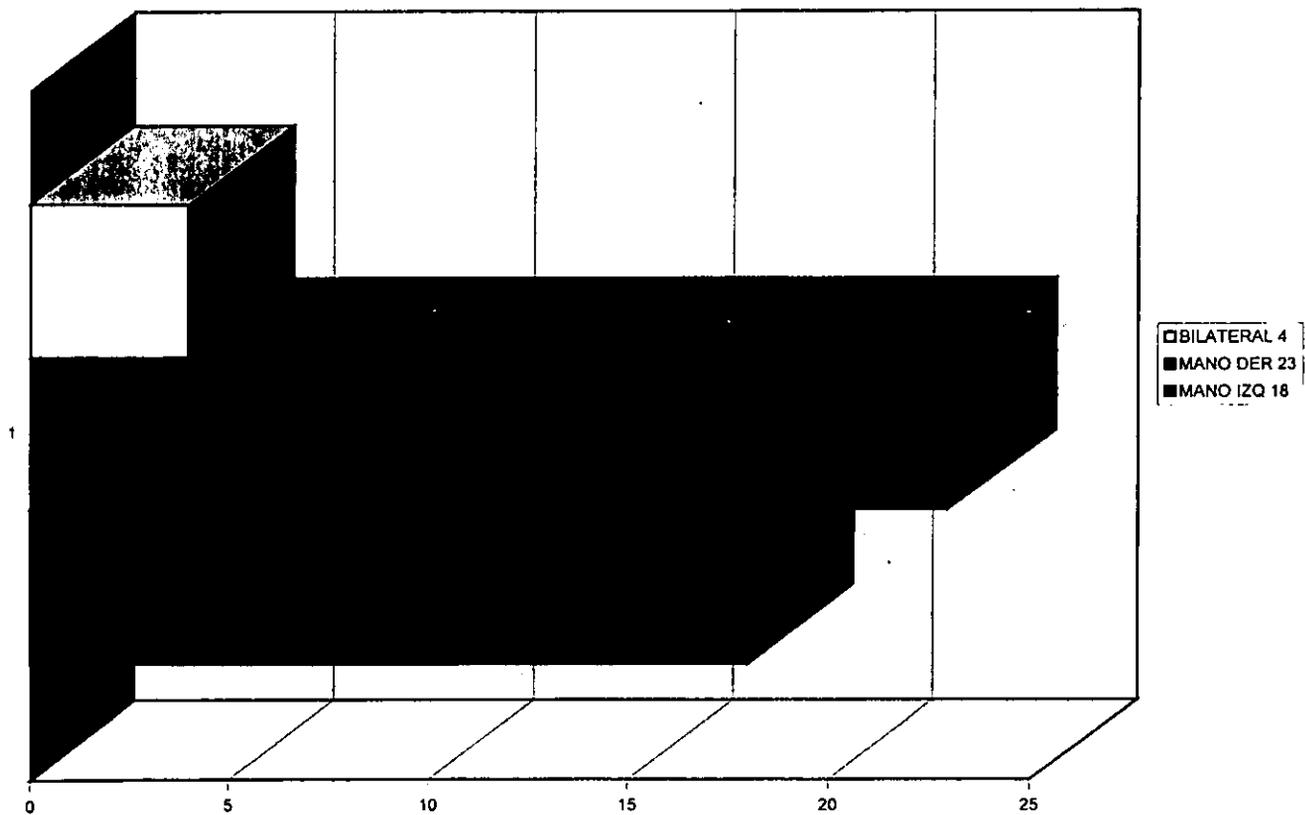


FIGURA 2

MANO HENDIDA
MANO AFECTADA



FIGURA 3

MANO ZAMBA RADIAL
MANO AFECTADA

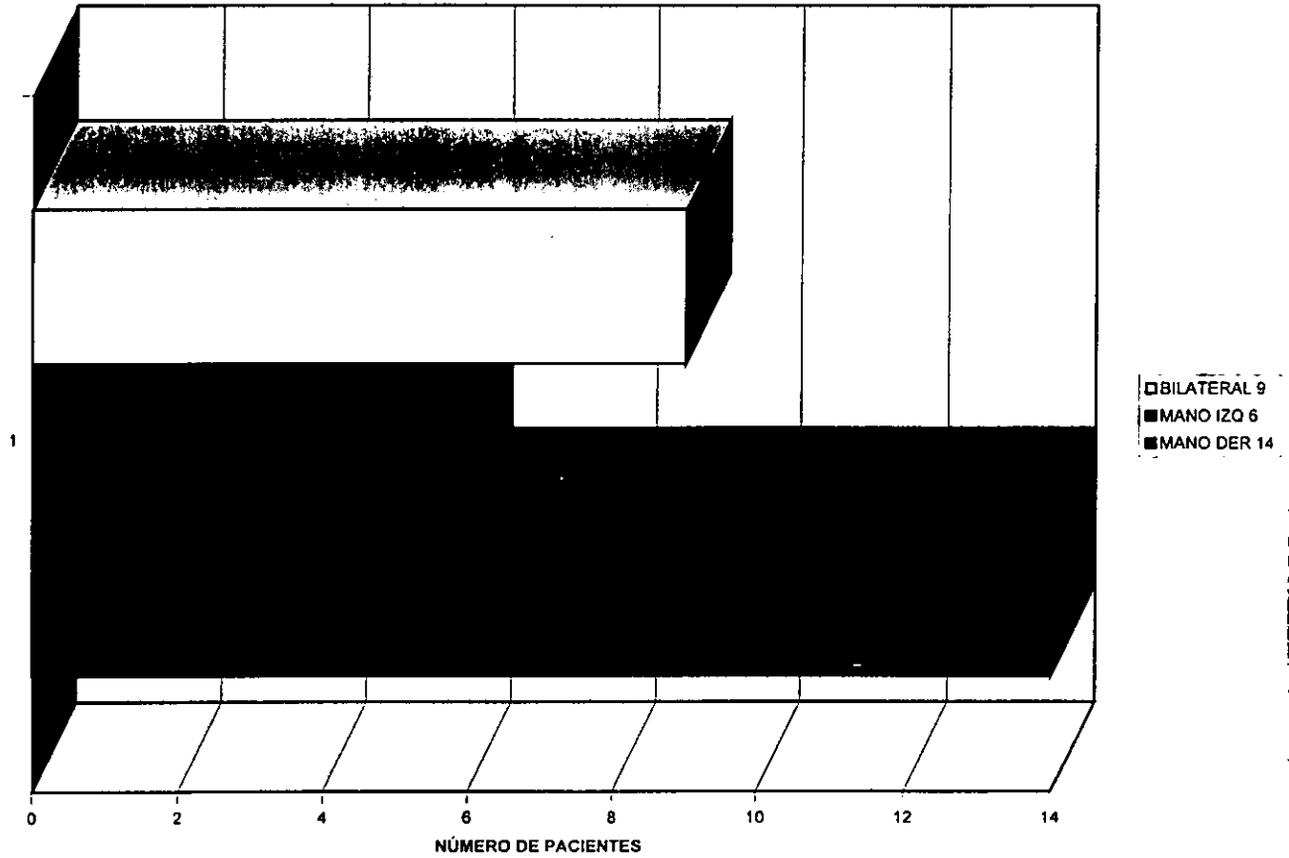


FIGURA 4

MANO ZAMBA CUBITAL
MANO AFECTADA

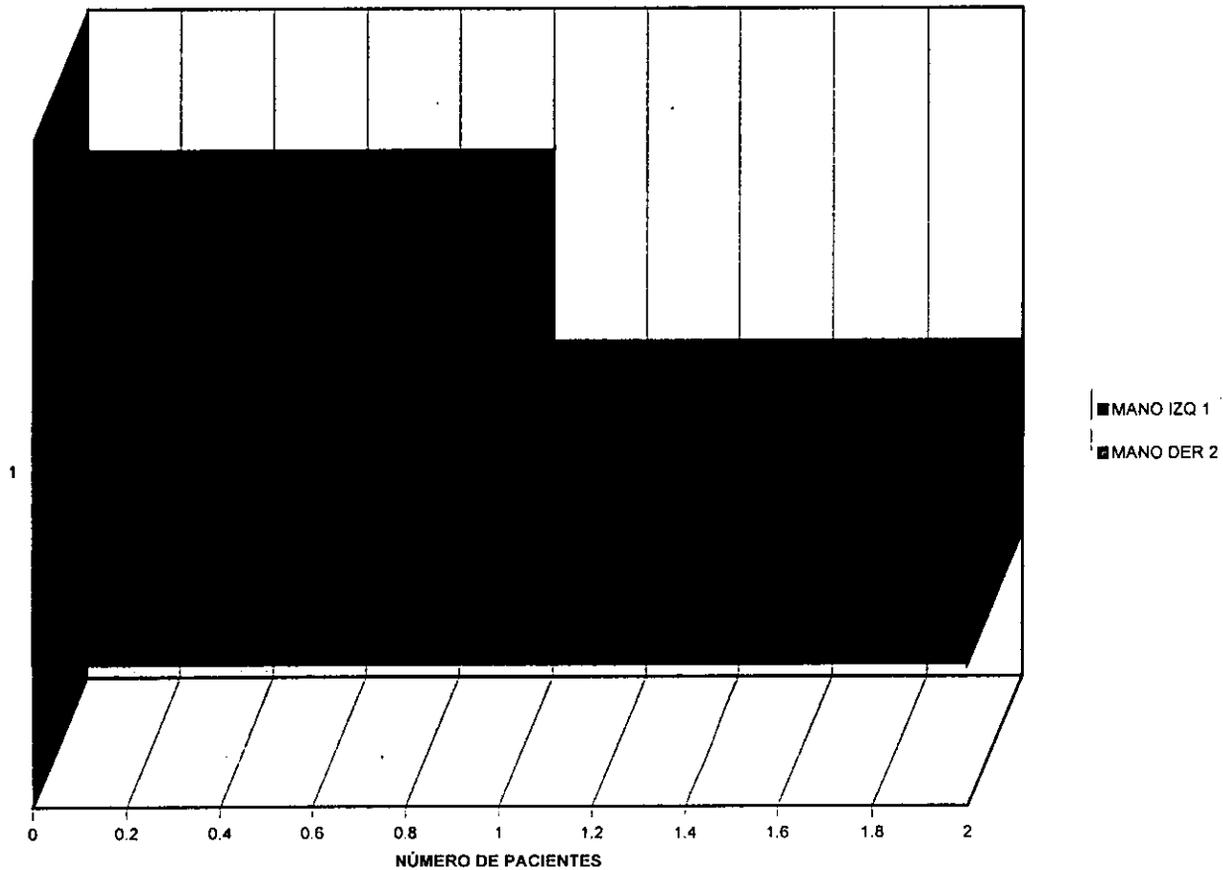


FIGURA 5

**SINDACTILIA
MANO AFECTADA**

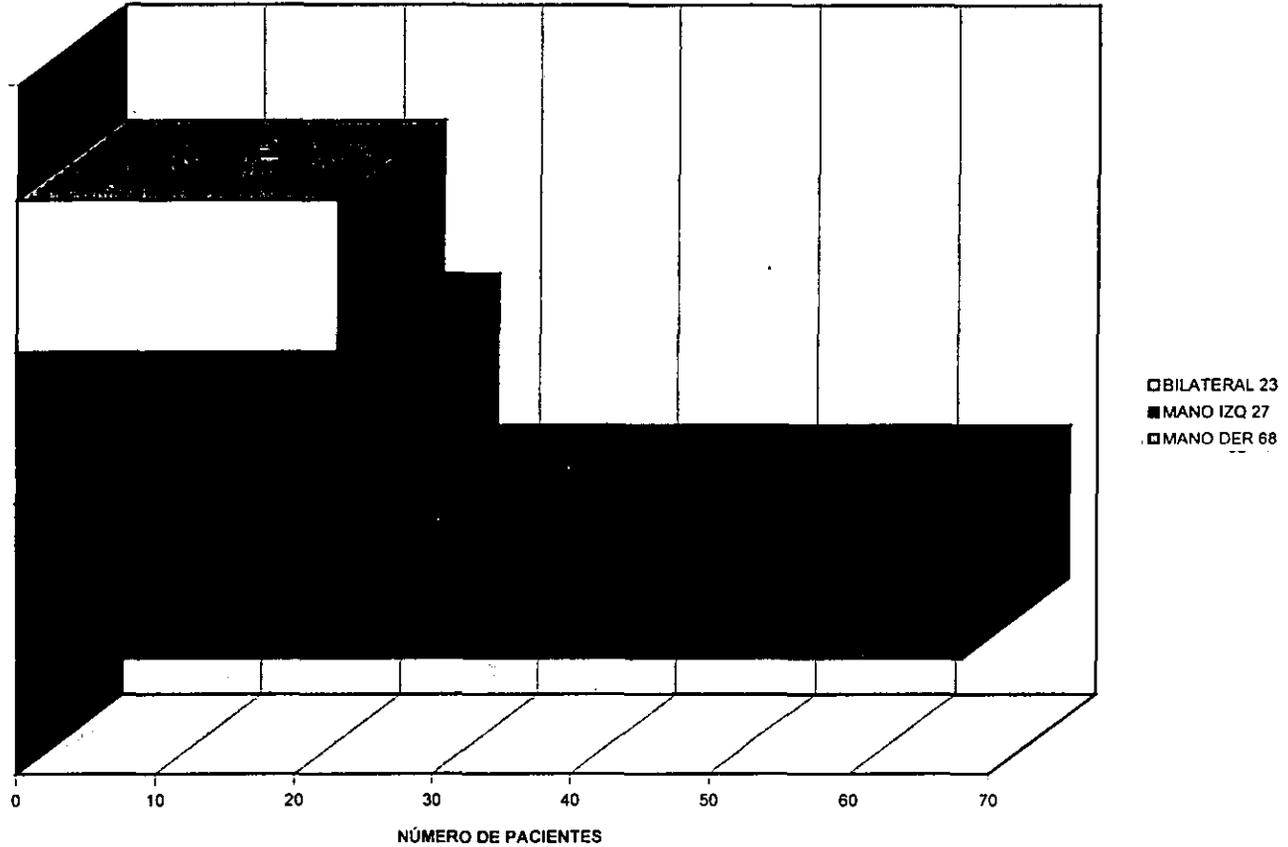


FIGURA 6

SINOSTOSIS METACARPIANA
MANO AFECTADA

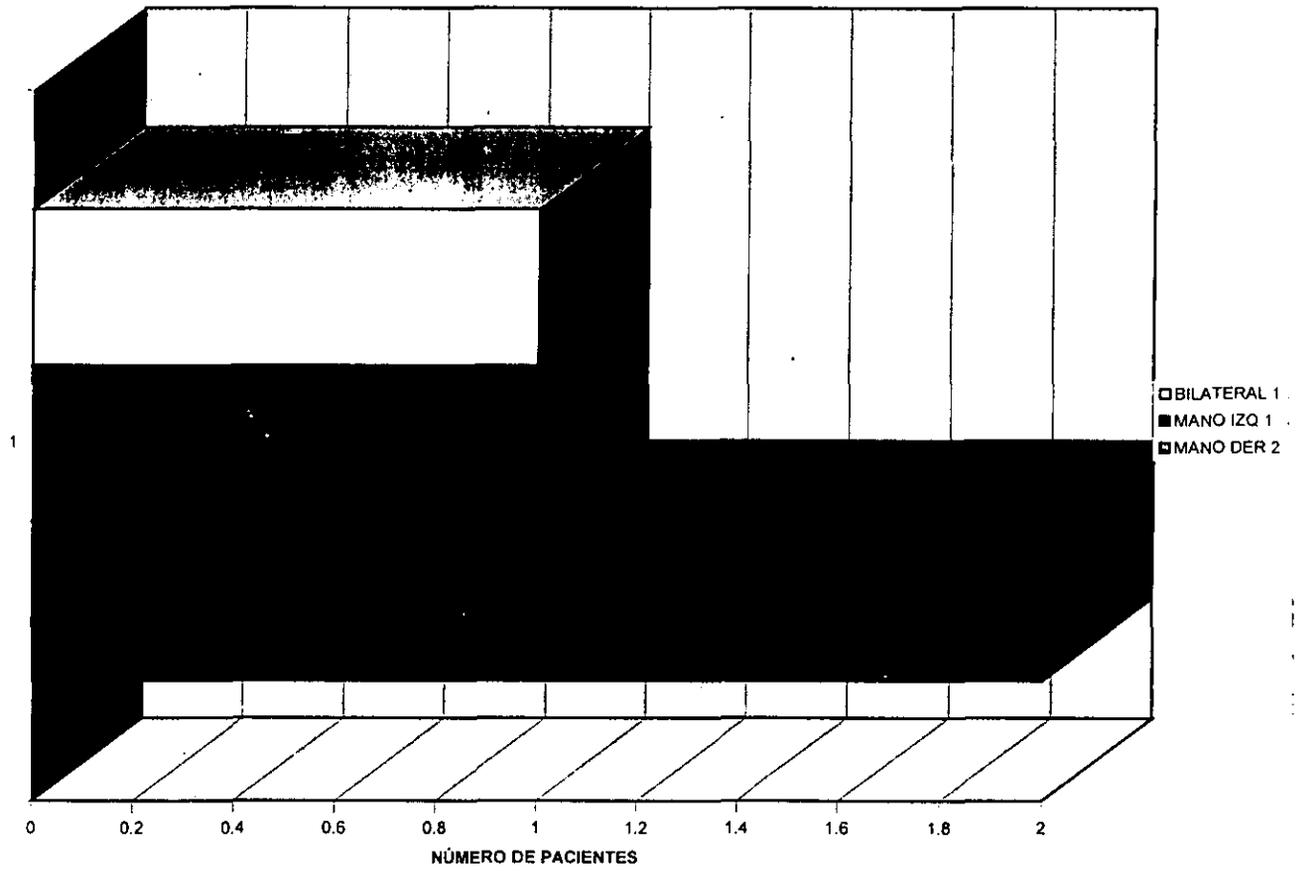


FIGURA 7

MANO EN RAFAGA
MANO AFECTADA

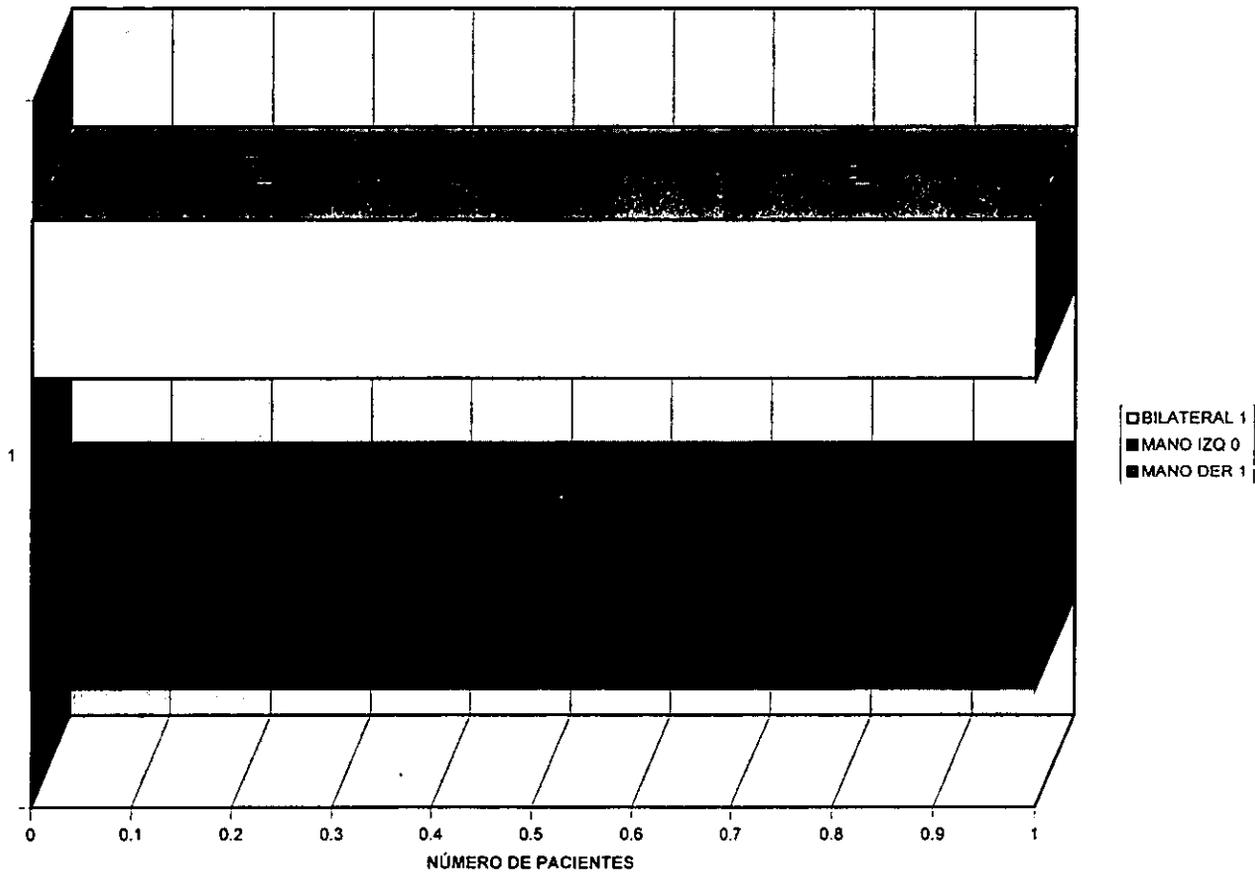


FIGURA 8

SD. DE POLAND
MANO AFECTADA

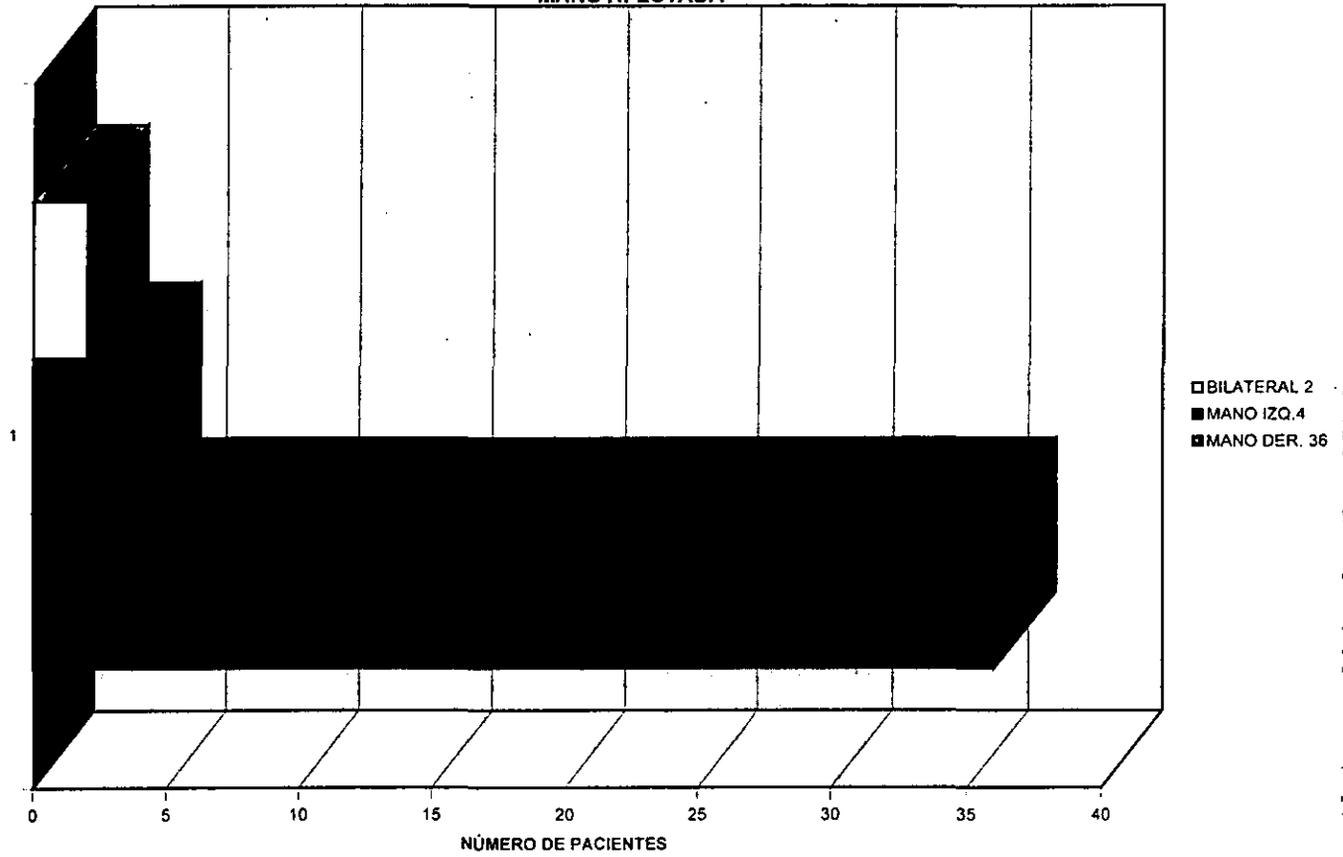


FIGURA 9

CAMPTO DACTILIA
MANO AFECTADA

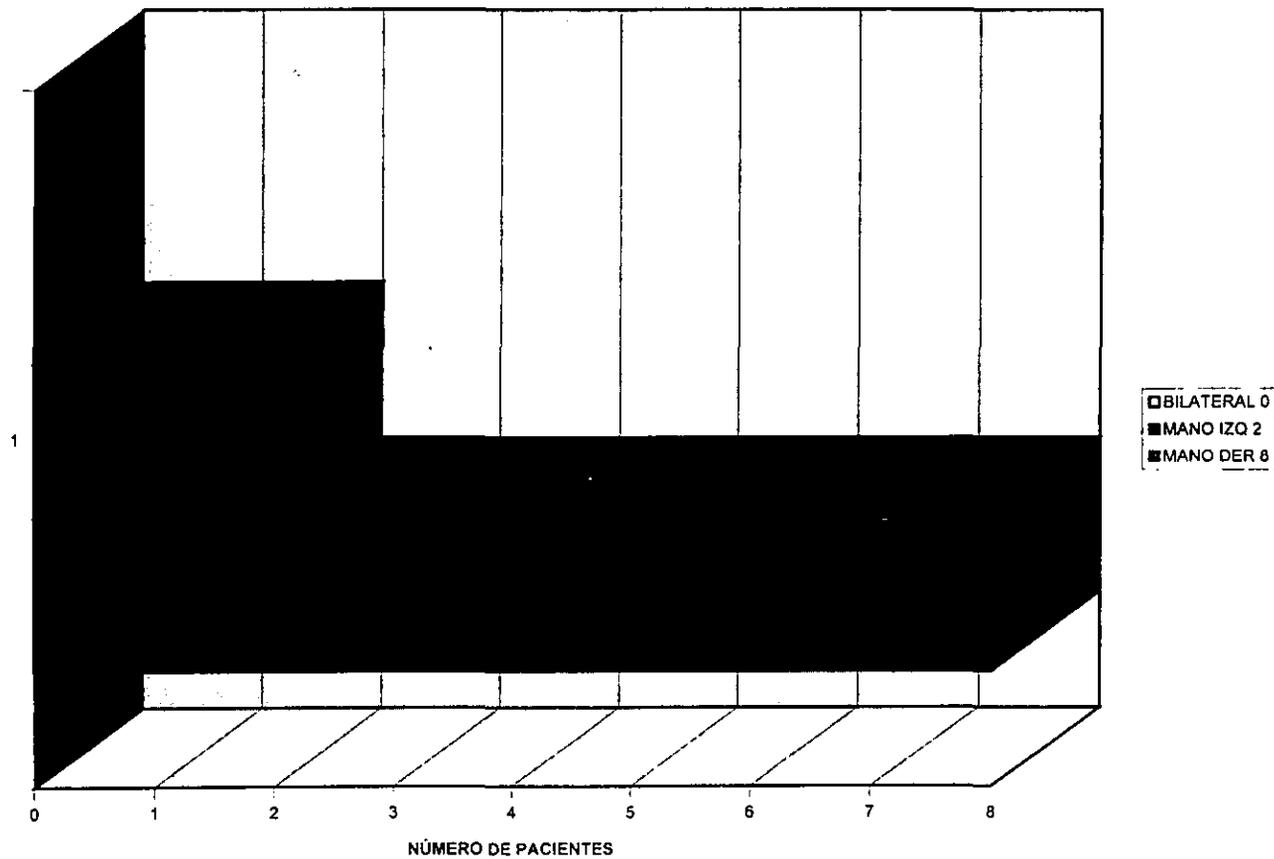
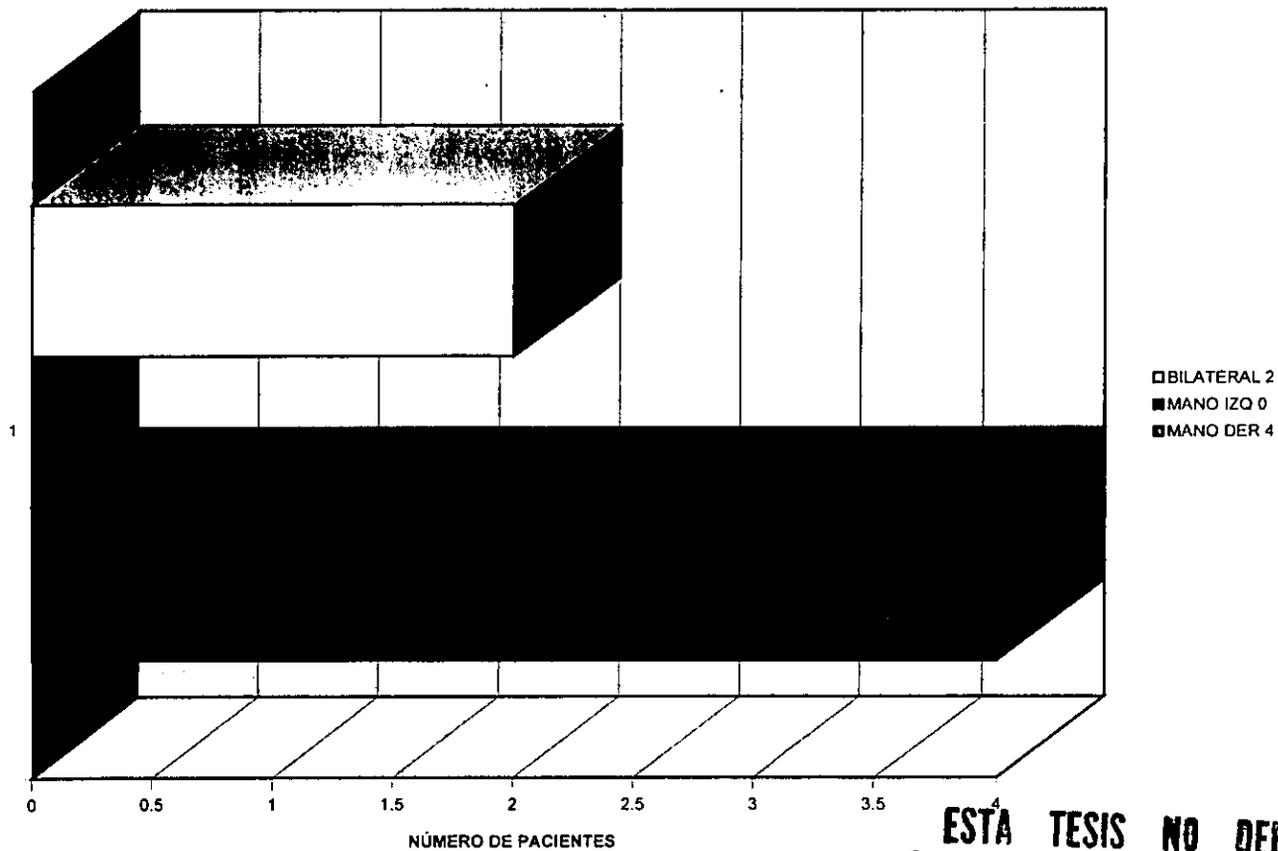


FIGURA 10

CLINODACTILIA
MANO AFECTADA



ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

FIGURA 11

ARTROGRIPOSIS
MANO AFECTADA

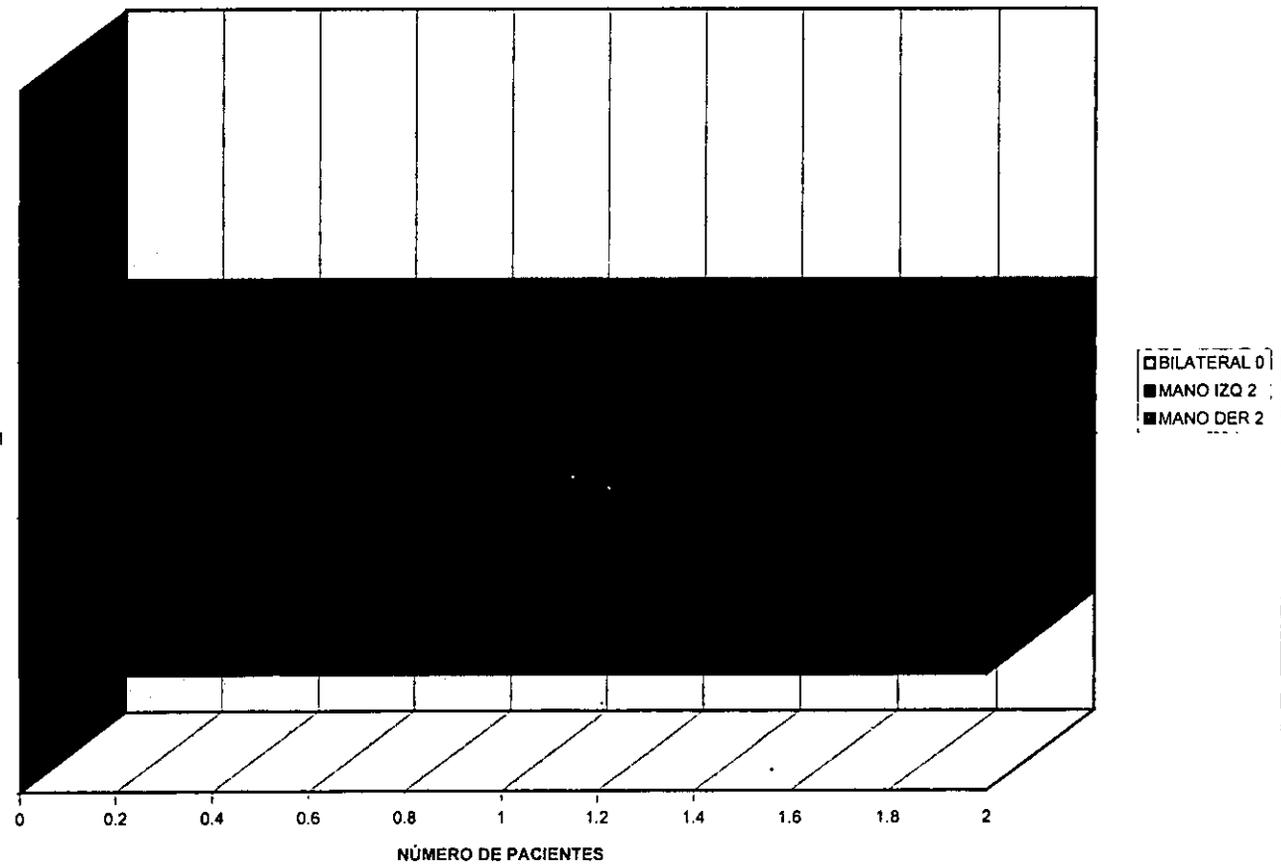


FIGURA 12

**PULGAR ADUCTO CONGÉNITO
MANO AFECTADA**

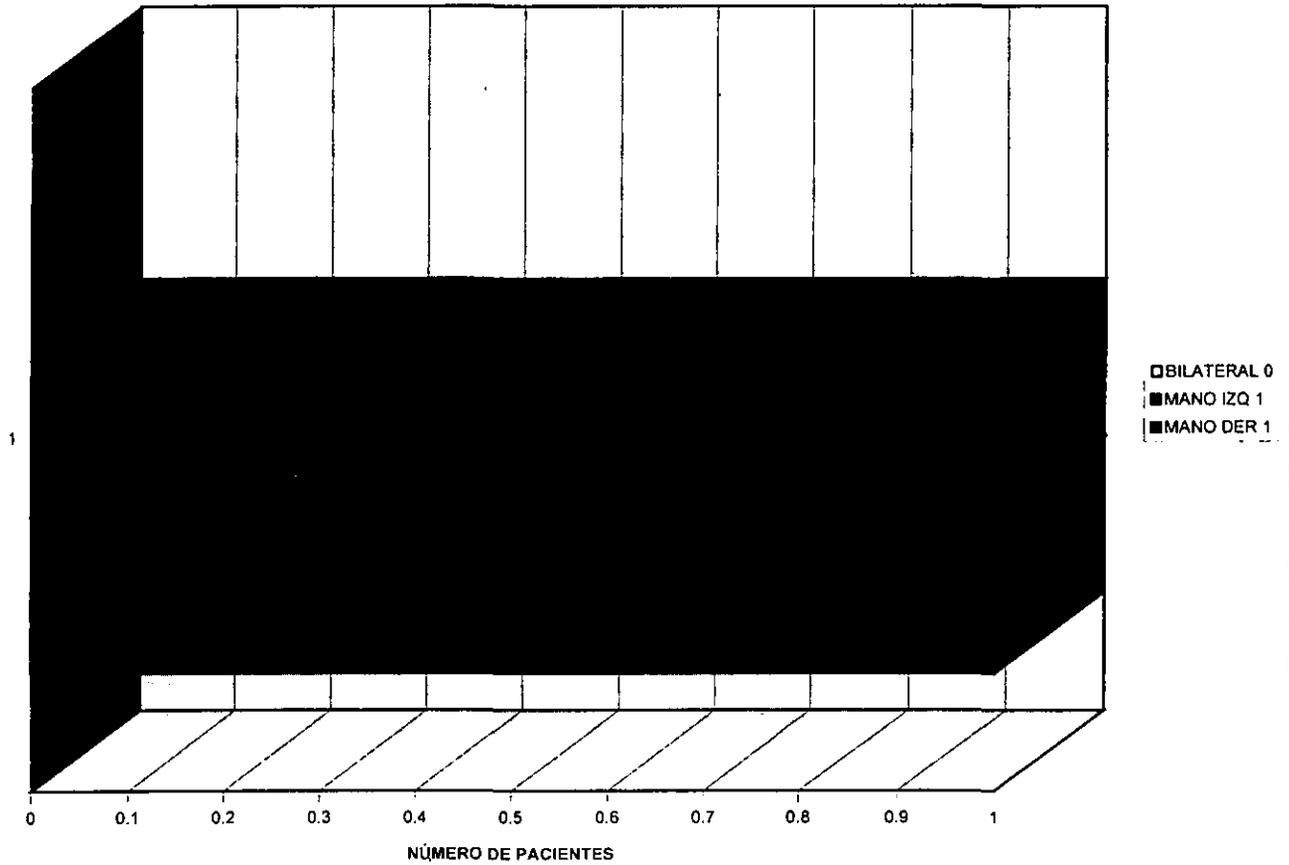


FIGURA 13

**POLIDACTILIA
MANO AFECTADA**

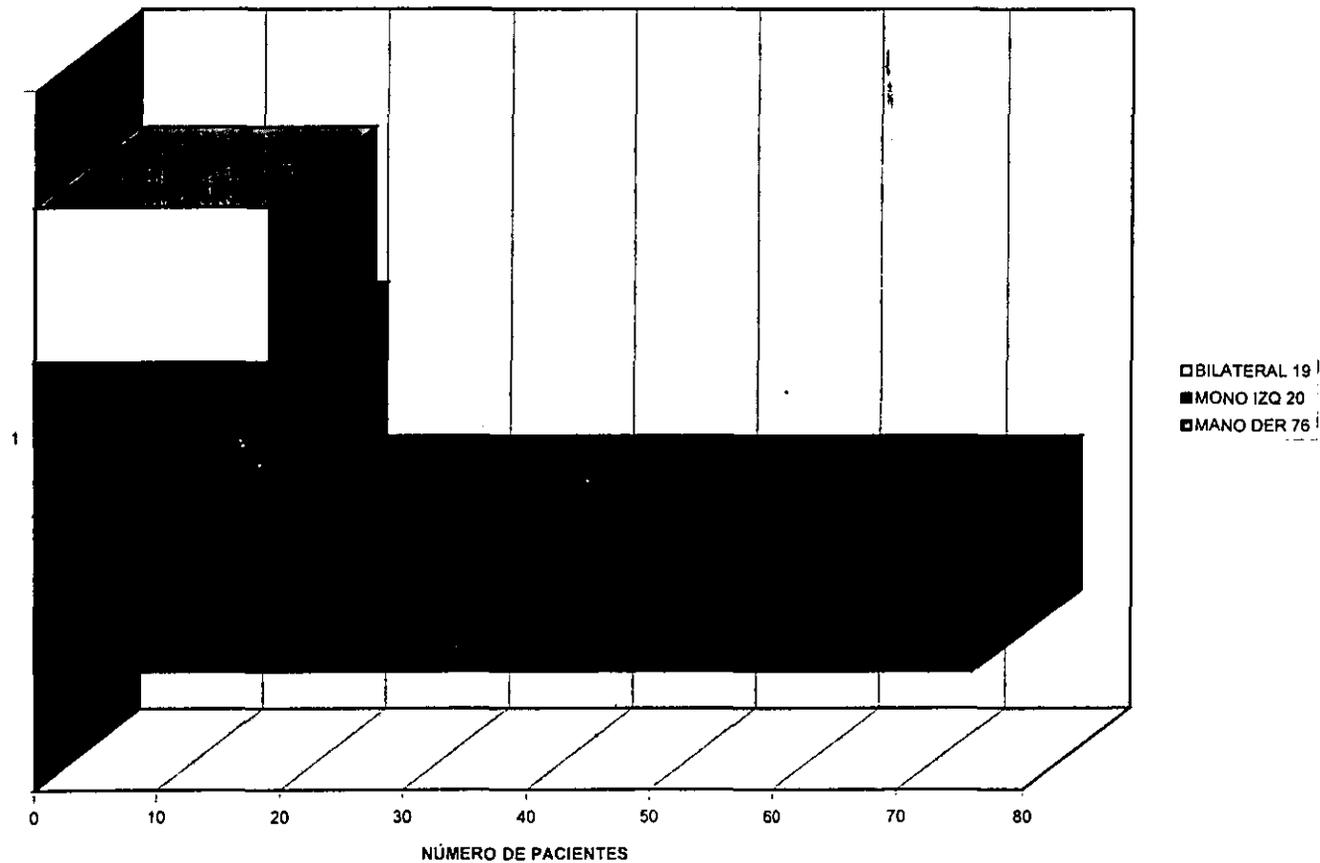


FIGURA 14

POLIDACTILIA
DEDO AFECTADO

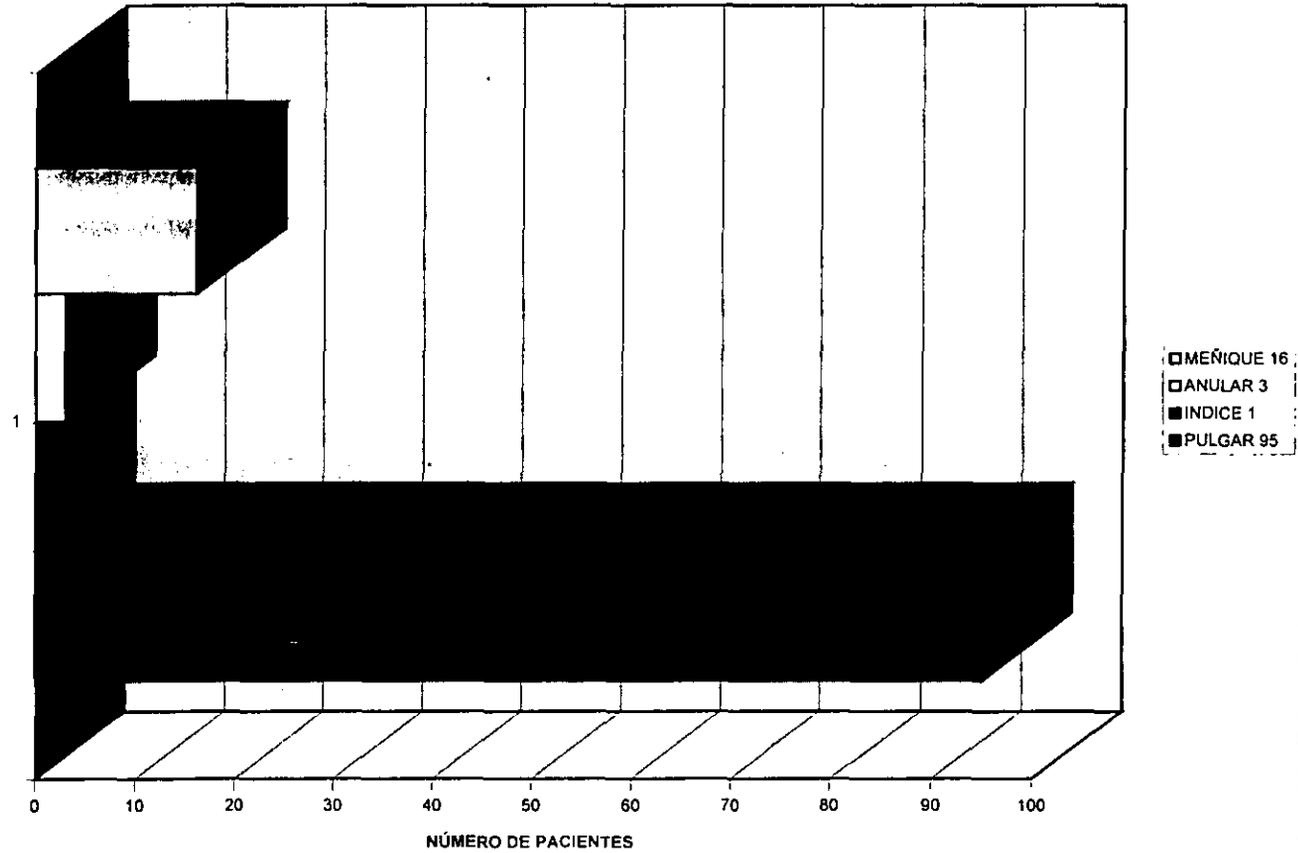


FIGURA 15

MACRODACTILIA
MANO AFECTADA

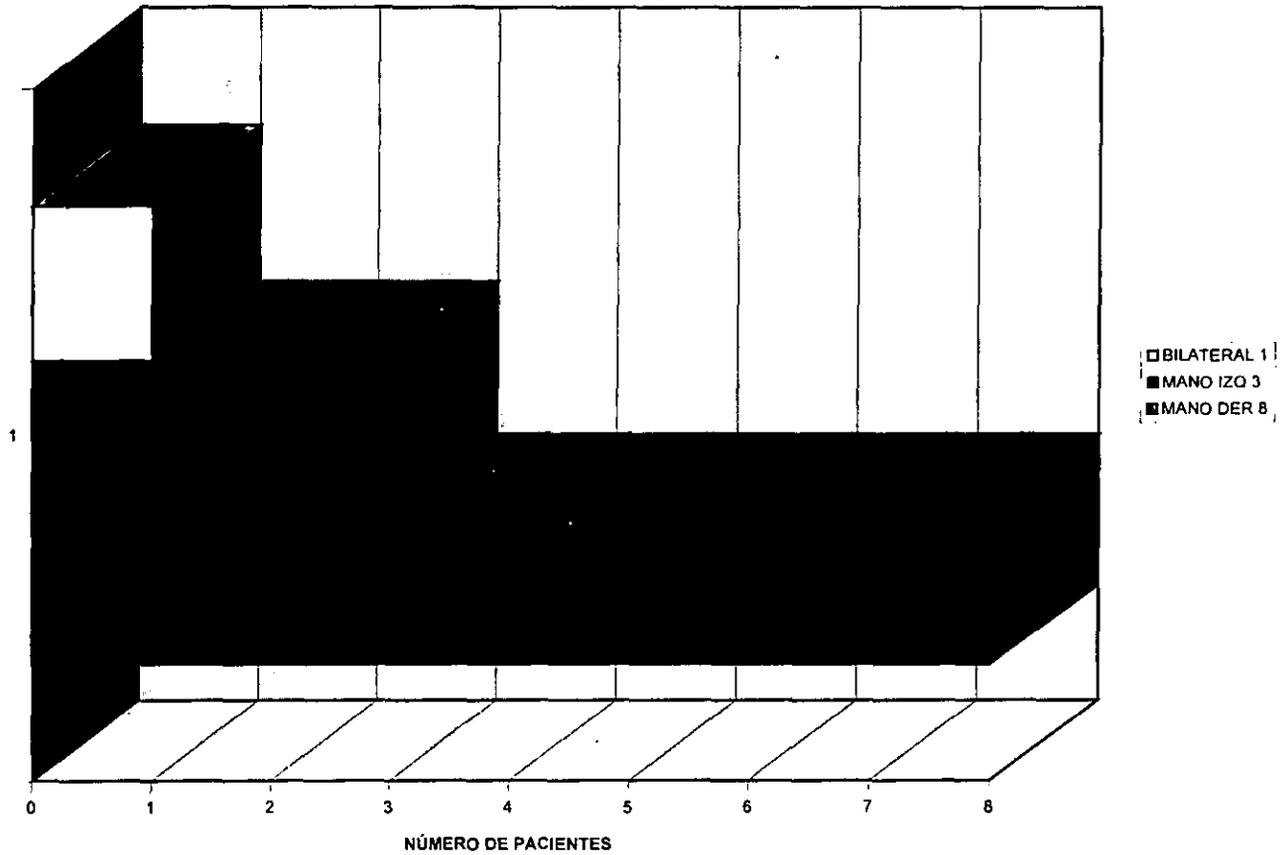


FIGURA 16

**BANDAS AMNIÓTICAS
MANO AFECTADA**

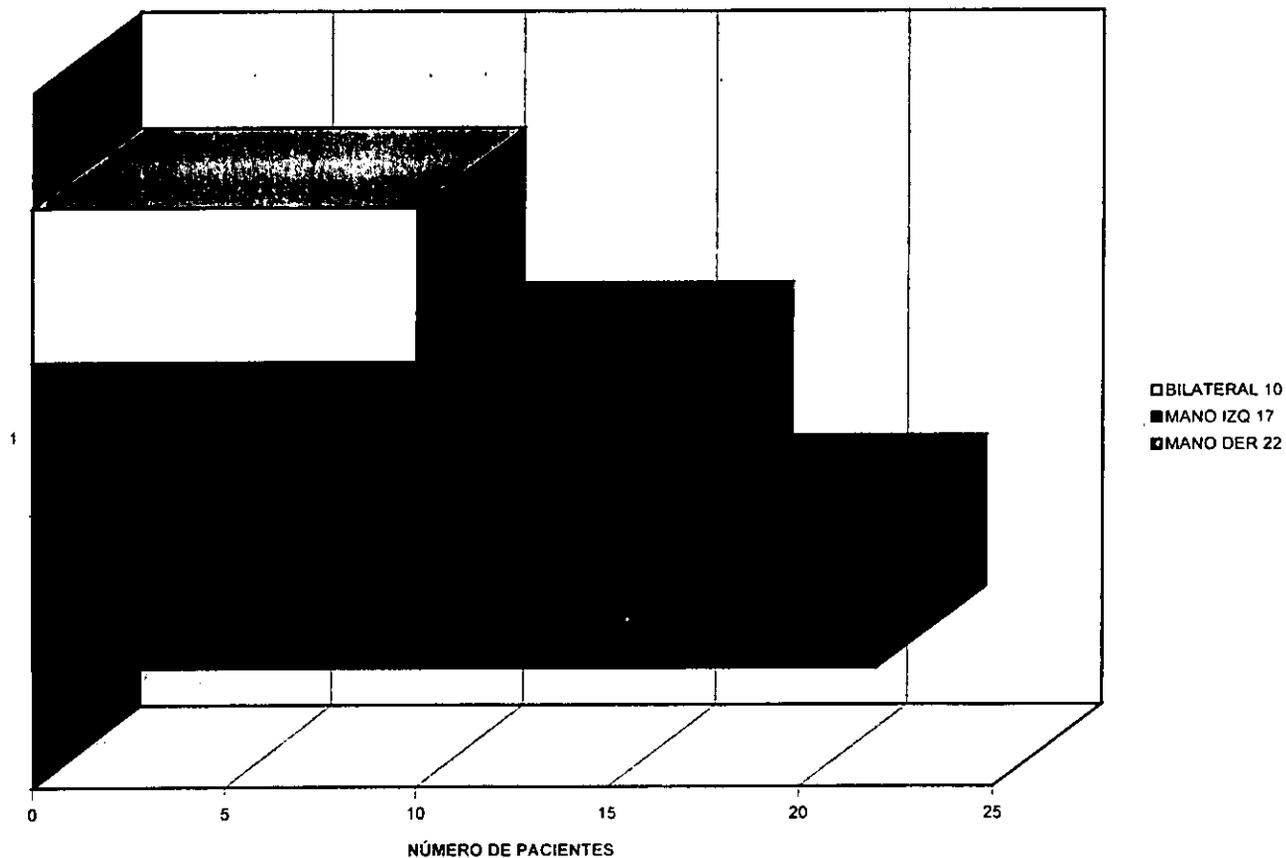


FIGURA 17

MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE MANO
FRECUENCIA DE MANO AFECTADA

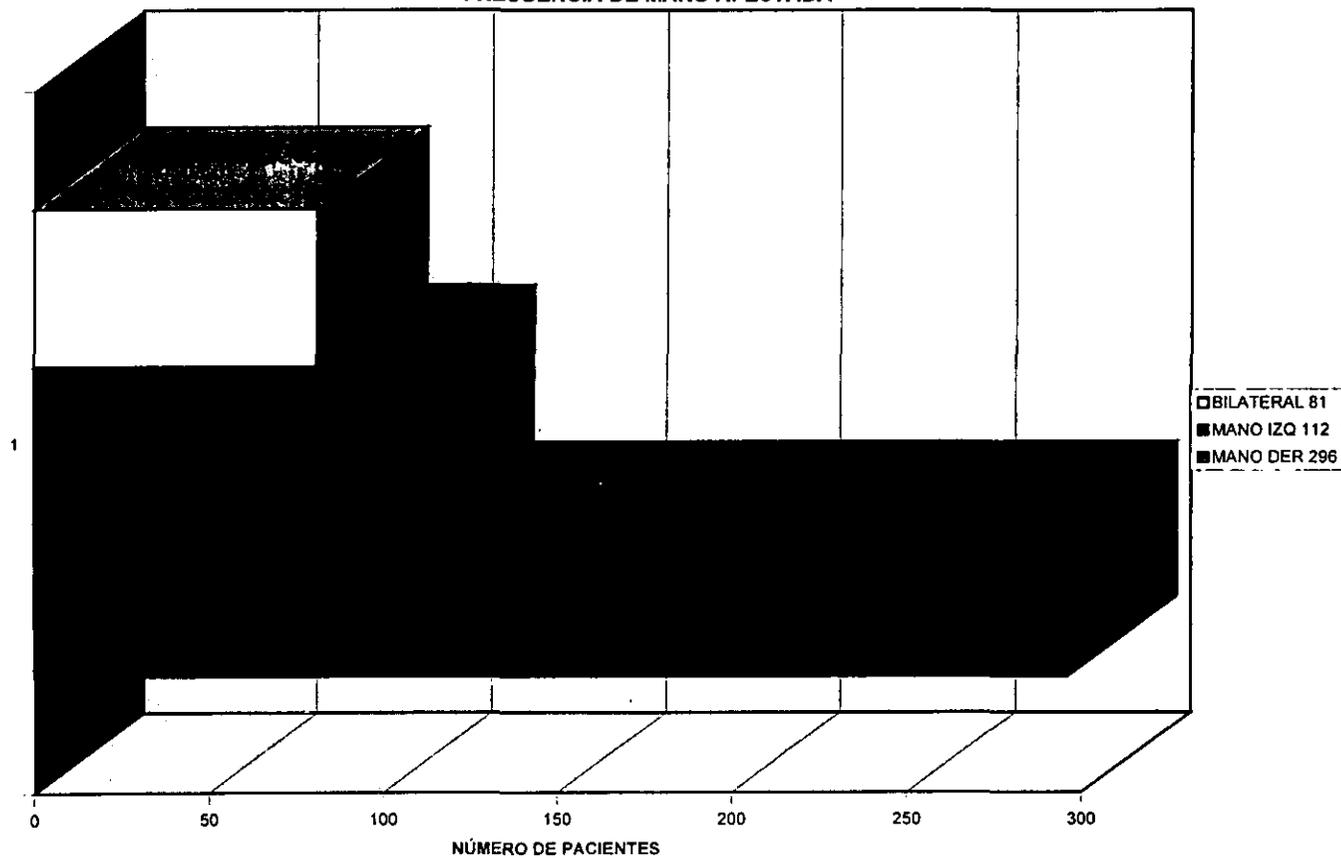


FIGURA 18