

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

THE AMERICAN BRITISH COWDRAY MEDICAL CENTER, I.A.P.

**MANEJO QUIRURGICO DE LA MANO ZAMBA RADIAL
SEGUIMIENTO RADIOGRAFICO A 5 AÑOS**

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

ORTOPEDIA

PRESENTA:

DR. BRUNO NUALART CROW

ASESOR DE TESIS:

DR LUIS NUALART HERNANDEZ

PROFESOR TITULAR DEL CURSO:

DR. JOSE ANTONIO VELUTINI KOCHEN

MÉXICO, D.F., 2012



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

THE AMERICAN BRITISH COWDRAY MEDICAL CENTER, I.A.P.

**MANEJO QUIRURGICO DE LA MANO ZAMBA RADIAL
SEGUIMIENTO RADIOGRAFICO A 5 AÑOS**

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

ORTOPEDIA

PRESENTA:

DR. BRUNO NUALART CROW

ASESOR DE TESIS:

DR LUIS NUALART HERNANDEZ

PROFESOR TITULAR DEL CURSO:

DR. JOSE ANTONIO VELUTINI KOCHEN

MÉXICO, D.F., 2012

Dr. José Halabe Cherem
Jefe de Enseñanza del Centro Medico ABC

Dr. José Antonio Velutini Kochen
Jefe del Curso de Ortopedia del Centro Medico ABC

Dr. José Carlos Sauri Arce
Profesor Adjunto del Curso de Ortopedia del Centro Medico ABC

Dr. Luis Nualart Hernández
Ortopedista Adscrito al Centro Medico ABC
Asesor de Tesis

Bruno Nualart Crow
Residente de 4° año de Ortopedia del Centro Medico ABC

Reconocimientos y Agradecimientos:

Quiero dar las gracias a mi familia por todo el apoyo que me han brindado durante la carrera de medicina y la especialidad en ortopedia, sé que no ha sido fácil. Quiero agradecer en particular a mi papá por enseñarme y guiarme en el camino, y por inculcarme la ética humana y profesional que debe de tener un medico.

A Carla por aguantarme y levantarme en esos momentos difíciles.

A los Doctores José Antonio Velutini Kochen, José Carlos Sauri Arce y Juan Manuel Fernández Vázquez por darme la oportunidad de formarme en este hospital y por sus enseñanzas

A todos aquellos que tuvieron la paciencia para ser mis maestros, les estoy y siempre estaré infinitamente agradecido.

Al grupo de médicos, técnicos y enfermeras del Hospital Shriners para Niños, sin su ayuda no hubiera sido posible esta tesis.

A Ana, Ivan y Rodrigo por su paciencia, compañerismo y los buenos tiempos que pasamos

A los demás compañeros de la residencia por permitirme conocerlos, enseñarles y aprender de ustedes.

Finalmente, esta tesis esta dedicada a AVC, una paciente muy especial con diagnostico de mano zamba radial, que me demostró que aun en los momentos mas oscuros hay lugar para una sonrisa.

Índice

Resumen.....	1
Antecedentes.....	2
1. Introducción.....	2
2. Historia.....	3
3. Embriología.....	6
4. Epidemiología.....	8
5. Condiciones asociadas.....	9
6. Presentación clínica.....	10
7. Clasificación.....	12
8. Tratamiento.....	13
Planteamiento del problema.....	20
1. Hipótesis.....	21
2. Objetivos.....	21
a. Objetivos generales.....	21
b. Objetivos específicos.....	21
Material y Método.....	22
1. Diseño del estudio.....	22
2. Universo del estudio.....	22
3. Población.....	22
4. Descripción de variables.....	22
5. Selección de la muestra.....	23
a. Tamaño de la muestra.....	23
b. Criterios de inclusión.....	23
c. Criterios de exclusión.....	23
6. Procedimientos.....	24
a. Primera fase.....	24
b. Segunda fase.....	24
7. Mediciones radiográficas.....	25
8. Consideraciones éticas.....	25

Índice

Resultados.....	26
Discusión.....	29
Conclusión.....	32
Anexos.....	33
1. Clasificación de la IFSSH.....	33
2. Esquema de yema de la extremidad.....	33
3. Expresión del gen Hoxd.....	34
4. Fotografía clínica mano zamba radial.....	34
5. Imagen radiográfica mano zamba radial.....	35
6. Clasificación para displasia radial.....	35
7. Clasificación para displasia de pulgar.....	36
8. Distracción pre-centralización.....	37
9. Carpectomía de hilera proximal.....	37
10. Radialización de Buck-Gramko.....	38
11. Análisis poblacional.....	38
12. Análisis de resultados.....	39
13. Distribución de cirugías.....	40
14. Distribución de complicaciones.....	40
Bibliografía.....	41

Resumen

Introducción.- La mano zamba radial es una deformidad de carácter congénita de la mano, descrita como una deficiencia longitudinal radial. En este padecimiento todas las estructuras pre axiales se van a encontrar alteradas. La deformidad clásica de la mano zamba radial es una desviación radial y flexión de la mano, sobre un antebrazo corto con afectación variable del codo. El tratamiento mas aceptado es la centralización de muñeca, sin embargo, aun existen muchas controversias respecto a los resultados que se obtienen.

Material y Método.- Se revisaron de manera retrospectiva los expedientes de 23 pacientes, 24 manos zambas, que recibieron tratamiento en el Hospital Shriners para Niños unidad México entre 2000 y 2007, que tuvieran seguimiento radiográfico a 5 años. Se realizaron mediciones radiográficas previo y al final del seguimiento para determinar el porcentaje de corrección y deformidad residual.

Resultados.- El promedio de desviación radial previo a el tratamiento fue de 67.62° y el promedio de desviación radial al final del seguimiento de 5 años fue de 20.5° . El porcentaje de corrección obtenido al final del seguimiento fue de 46.91° . El número de cirugías promedio fue de 5.2 por paciente. El 100% de los pacientes presento algún tipo de complicación durante el seguimiento.

Conclusiones.- El manejo quirúrgico de la mano zamba radial es complejo, con múltiples opciones quirúrgicas que deberán ser individualizadas a cada caso. La centralización de muñeca continua siendo el procedimiento quirúrgico mas comúnmente realizado para la corrección de la deformidad radial y obtiene buenos resultados en seguimiento a 5 años. La tasa de complicaciones es muy alta.

. Antecedentes

1.1. Introducción

Talipomanus es un termino en latín bajo el cual se conoce a las deformidades por deficiencia longitudinal de la extremidad superior, el cual fue acuñado en referencia a el previamente descrito pie equino varo aducto congénito como lo describen sus raíces latinas *Talipes* (pie zambo) y *Manus* (mano) y se define como una deformidad de la mano en la cual pierde su alineación presentando usualmente fuertes componentes de flexión y aducción. (1)

La mano zamba radial esta contenida dentro del grupo de deformidades congénitas de la mano tipo I o por falla de formación de acuerdo con el sistema de clasificación de la Federación Internacional de Sociedades para la Cirugía de Mano (IFSSH). Dentro de este grupo encontramos otras deformidades como la mano zamba cubital y las deficiencias centrales (mano hendida). A su vez se subclasifica como una deficiencia longitudinal radial o pre axial que va a incluir únicamente a la mano zamba radial ya a las deficiencias de formación del pulgar dentro de su espectro. (2)

Se le conoce a la mano zamba radial como una deformidad de carácter congénito, secundaria a la ausencia o deficiencia de la longitud del radio, que afecta antebrazo, mano y muñeca principalmente, pero que puede llegar a afectar toda la extremidad.

Se le conoce con múltiples nombres entre los que encontramos: tapónanos, mano zamba radial, hipoplasia radial, meromelia radial, displacia radial, entre otros.

1.2. Historia

Históricamente y dependiendo de la cultura y la era de la que se aborde, se ha tratado a los pacientes ya sea como niños prodigiosos heraldos de buena fortuna o como monstruos representantes de un castigo divino. La primera descripción que se conoce sobre mano zamba radial se encuentra impresa en el celebre “Des Mostres et Prodiges” o Tratado de Monstruos y Prodigios del cirujano francés Ambroise Paré en 1961, sin embargo, analizando los textos de Paré se encontró que la descripción clínica que realiza es vaga e incompleta.

La primera descripción formal de mano zamba radial se le atribuye a Petit en 1773 al presentar una descripción anatómica detallada de la autopsia de un paciente pediátrico que presentaba la deformidad en ambas extremidades, dentro de sus hallazgos se encuentran descripciones con lujo de detalle de las variaciones anatómicas a nivel óseo, muscular, ligamentario y vascular comprendidos en la deformidad. (3)

La historia de las clasificaciones para las deformidades congénitas de la mano data desde 1829 en que Saint Hilaire las clasifico como “vicios de conformación” dividiéndolos en leves y severos, sin embargo, es hasta 1932 que el mismo autor crea la primera clasificación formal basándose en el numero y extensión de segmentos afectados, acuñando incluso los términos focomelia, ectromelia y hemimelia. El arreglo longitudinal de las alteraciones fue descrito por Leboucq en 1884, pero no es sino hasta 1914 que Potel empieza a diferenciar

entre déficit longitudinal y transversal para clasificar las deformidades.
(4)

Es hasta 1964 que se acuña una clasificación con aceptación generalizada por los cirujanos de mano. Este sistema de clasificación propuesto por Swanson se baso en agrupar las deformidades de acuerdo a las partes de la extremidad predominantemente afectadas y comprendía 6 categorías que incluían: falla de diferenciación, arresto del desarrollo, duplicaciones, sobre crecimiento, síndrome de bandas constrictivas y deformidades esqueléticas generalizadas. En 1974 en un esfuerzo unificador de varias sociedades internacionales se acuña el sistema de clasificación de la Federación Internacional de Sociedades para la Cirugía de Mano (IFSSH) que actualmente es la más aceptada a nivel mundial y bajo la cual se clasifican todos los defectos congénitos de la mano. (4) (5) (Anexo I)

Los primeros intentos de tratamiento son tan antiguos como la deformidad e incluían la nebulización con corrección progresiva de las deformidades obteniendo una discreta mejoría de la función de la mano en su posición anatómica, sin embargo, debido a la gran memoria que tiene la deformidad, la corrección se perdía poco después del retiro de las férulas junto con la poca mejoría funcional obtenida.

Los primeros esfuerzos de tratamiento quirúrgico se realizaron a mediados del siglo XIX con liberaciones de tejidos blandos con o sin osteotomía del cubito, corrigiendo la deformidad existente. Los resultados de estas técnicas fueron buenos a corto plazo sin embargo se encontraron con una tasa de recidiva cercana al 100%.

Posteriormente, a principios del siglo XX los esfuerzos se enfocaron a la sustitución de la función del radio ausente o deficiente. Durante este periodo se intentó la utilización de injertos óseos de tibia (Albee 1919), (Ryerson 1924) y epífisis proximal de peroné (Starr 1945). Sin embargo sin importar la longitud o el origen del injerto no se logró mantener la alineación de la muñeca.

La segunda mitad del siglo XX mostró resultados más prominentes al desarrollar técnicas utilizando implantes fijando la mano al cubito (centralización) para mantener la corrección obtenida por la manipulación y liberación de tejidos blandos, e introdujeron los procedimientos de resección y/o osteotomías de los huesos del carpo. Y es hacia finales de este siglo que se introducen en la ecuación de tratamiento las transposiciones tendinosas asociadas a la centralización de muñeca. Bora en 1970 realiza transferencias tendinosas del flexor superficial a tercer y cuarto dedos; Manske en 1981 avanza el cubital posterior a la base de cuarto y quinto metacarpianos y Watson desarrolla la técnica en la que se basan algunos de los tratamientos actuales, utilizando abordajes dobles en Z a cubito y radio, centralizando la muñeca con alambre de Kirschner (el cual era retirado posteriormente) acompañado de liberaciones extensas de tejidos blandos. (6)

Aun con el avance de las técnicas quirúrgicas y los procedimientos más modernos, la mano zamba radial, continúa siendo un rival difícil, ya que en la mayoría de los casos hay pérdida parcial o total de la corrección a largo plazo.

1.3. Embriología

El desarrollo de la extremidad tiene un inicio relativamente tardío en el desarrollo embrionario. Si bien no se conoce con seguridad el estímulo que da inicio al desarrollo del primordio de las extremidades, se ha asociado con la expresión del factor 8 de crecimiento de fibroblastos (FGF-8) y la acción local de ácido retinoico. La yema de la extremidad comienza su desarrollo en el día 30 de gestación, tendrá su morfología final aproximadamente al día 52 de gestación y adquirirá su posición final durante la 7ª semana, completando su desarrollo durante la 8ª semana de gestación. (7)

Inicialmente yema de la extremidad esta formada por 2 componentes: mesodermo de la placa lateral derivado del mesénquima y el ectodermo que lo cubre. Durante esta etapa es el mesodermo el que estimula la formación de la extremidad, si se altera la función del mesodermo no se formara la extremidad, por el contrario si un fragmento se implanta en otra locación, dará origen a una extremidad supernumeraria. La expresión de FGF-8 en el mesodermo conduce a la formación de un engrosamiento del ectodermo conocido como cresta apical. Finalmente, en su superficie pre axial de forma una condensación del mesodermo que da origen a la zona de actividad polarizante que actuara como un centro biológico de emisión de señales para la diferenciación anteroposterior de la extremidad. (8) (anexo 2)

Una vez que sucede este fenómeno se fijan los ejes de diferenciación de la extremidad: próximo-distal, dorso-ventral y anteroposterior (pre axial y post axial). El desarrollo próximo-distal de la extremidad será

regulado por la cresta apical mediante la expresión de FGF-2 (expresado en toda su longitud y FGF-4 (expresado en el ectodermo dorsal). La diferenciación próximo-distal va a estar regulada por la expresión de genes homeobox (Hoxd-9 y Hoxd-13). Con el crecimiento longitudinal de la extremidad el gradiente decreciente de expresión de estos genes permite la diferenciación de las diferentes estructuras. La diferenciación dorso-ventral se encuentra regulada por el ectodermo ventral y dorsal. La expresión de Wnt-7a en el ectodermo del dorso induce la expresión del gen portador de homeobox Lmx-1 en el mesodermo dorsal dando lugar a la diferenciación dorsal. Por su parte, el ectodermo ventral expresa En-1 que inhibirá la expresión de Wnt-7a en el ectodermo ventral permitiendo la diferenciación de estructuras anteriores. La diferenciación antero-posterior se encuentra regulada por la zona de actividad polarizante mediante la expresión de la proteína Sonic Hedgehog (Shh). Bajo la influencia de esta proteína se induce la expresión de FGF-4 en la porción posterior de la cresta apical. FGF-4 y Shh forman un sistema de retroalimentación positiva donde cada una estimula la formación de la otra. La concentración aumentada de Shh induce la expresión de BMP-2 en el mesodermo posterior que regula la diferenciación de estructuras posteriores. La ausencia de BMP-2 en el mesodermo anterior conduce a la diferenciación de estructuras anteriores. (7) (8) (9) (anexo 3)

Si revisamos los componentes de la deformidad de la mano zamba radial es evidente la afección de las estructuras pre axiales, es decir, la hipoplasia o ausencia de radio y la afección del pulgar, sin embargo, también se encuentra afectada la musculatura del lado radial, así

como deformidades vasculares e incluso la ausencia de nervio radial. Es decir, no es una deformidad limitada al desarrollo óseo, sino de todas las estructuras pre axiales. Otro componente importante de la deformidad es el déficit de longitud de los componentes post axiales del antebrazo conservando parcialmente sus elementos, que comúnmente acompaña a la deformidad clásica de la mano zamba radial. Tomando en cuenta todo lo anterior, se tiene la hipótesis de que las alteraciones durante el desarrollo deben ser tanto a nivel de la diferenciación antero-posterior como próximo-distal sin afectar la expresión de Shh que llevaría a la no formación de la extremidad. Actualmente no se conoce la causa específica para la mano zamba radial, sin embargo, en algunos modelos animales se ha encontrado que una reducción progresiva de la expresión de factores de crecimiento derivados de fibroblastos en la cresta apical limita el crecimiento longitudinal de la extremidad y genera deficiencias longitudinales que asemejan a la presentación clínica de la mano zamba radial. (10)

1.4. Epidemiología

El termino “deficiencia longitudinal radial” comprende un espectro muy amplio de presentaciones clínicas que va a incluir desde la hipoplasia leve del pulgar hasta la ausencia de todas las estructuras pre axiales de la extremidad, sin embargo, solo las deformidades mas severas van a dar lugar a la deformidad clásica descrita como mano zamba radial. Dependiendo de la serie se ha encontrado una incidencia de mano zamba radial que varía entre 1 en 30,000 nacidos vivos y 1 en

100,000 nacidos vivos, aceptándose como cifra estándar 1 en 55,000 nacidos vivos. Hasta un 50% de los casos tienen una presentación bilateral, y en los casos de presentación unilateral la extremidad derecha es la más comúnmente afectada. En cuanto a grupo sexual se encuentra que tiene una predominancia en el sexo masculino sobre el femenino con un radio de 3:22. Es más común en pacientes caucásicos que en cualquier otra raza. (8) (11)

1.5. Condiciones Asociadas

Debido a la alta complejidad de las interacciones de las vías moleculares durante la embriogénesis, no es poco frecuente que las deficiencias longitudinales radiales se asocien a otras alteraciones musculo esqueléticas y/o de otros órganos o sistemas. Goldfarb y colaboradores en un artículo en 2006 revisó 164 pacientes con algún grado de deficiencia radial longitudinal y encontró alteraciones cardíacas en 32 pacientes y alguna otra alteración musculo esquelética en 60 pacientes. Las deficiencias longitudinales radiales se han asociado a alteraciones hematopoyéticas, cardíacas, genitourinarias, renales y musculo esqueléticas. Entre las condiciones asociadas más comunes encontramos: Síndrome de TAR (Thrombocytopenia absent radius) que como su nombre lo indica es una discrasia sanguínea asociada a agenesia de radio, con la particularidad de tener un pulgar normal; Síndrome de Holt-Oram que es una deficiencia longitudinal radial de severidad variable asociada a defectos del septum cardíaco y arritmias; VACTERL que describe un grupo de alteraciones del desarrollo relacionadas entre sí e incluye

anormalidades vertebrales, atresia anal, anormalidades cardiacas, fistula traqueo esofágica, atresia esofágica, anormalidades renales y defectos de las extremidades que no forzosamente son deficiencias longitudinales radiales pero las incluyen. Se ha asociado también a anemia de Fanconi y el desarrollo de pancitopenia alrededor de los 5-10 años de edad. (12)

1.6. Presentación Clínica

La presentación clínica clásica de la mano zamba radial se refiere a la angulación radial de mano y muñeca en un antebrazo acortado y con arqueamiento cubital, con o sin alteración del pulgar que varia entre hipoplasia leve hasta la agenesia del mismo. Sin embargo, se requiere la presencia de múltiples anormalidades anatómicas para que se pueda dar lugar a esta deformidad. (Anexo 4)

En cuanto a la anatomía ósea, el marcador mas común, y tras del cual se describe esta deficiencia longitudinal, es la alteración del radio que puede variar entre una hipoplasia leve hasta la ausencia completa del radio. La segunda alteración ósea mas común es la afectación del pulgar que puede variar desde una hipoplasia leve del primer metacarpiano y falanges del primer dedo hasta un pulgar balante o la ausencia del mismo. Es común encontrar un acortamiento y arqueamiento del cubito e hipoplasia del humero distal que puede llevar a rigidez a nivel del codo. (Anexo 5)

En mayor o menor medida todas las estructuras óseas pre axiales se encuentran afectadas, de tal manera que no es poco frecuente la

hipoplasia, ausencia o coalición de los huesos escafoides, trapecio y trapezoide a nivel de la muñeca, el trapecio se encuentra ausente hasta en un 85% de los casos y el escafoides hasta en un 81%. Pueden observarse deformidades en flexión de primer a tercer metacarpianos. La sinostosis radio cubital es otro hallazgo posible. (8) (13)

Entre las alteraciones anatómicas de tejidos blandos se encuentra que los músculos del lado radial son cortos y fibrosos, con inserción en el cubito distal, a falta de radio, lo cual conduce a una deformidad del desarrollo del cubito en arco debido a las sollicitaciones ejercidas por los mismos. Entre los músculos comúnmente afectados encontramos al extensor radial largo y aquellos que tienen su origen en el tendón común de los extensores (particularmente el extensor radial corto). La hipoplasia de la musculatura tenar esta presente en la mayoría de los casos. Arteria radial puede estar ausente y el nervio radial puede encontrarse fibroso y superficial o ausente por completo. El nervio mediano se encuentra siempre presente pero su situación anatómica esta alterada, corre superficial y radial a su posición original. (8) (13)

En las deficiencias longitudinales radiales la función de la mano es muy pobre debido a la posición en flexión de la mano con desviación radial, el poco soporte que ofrece la muñeca, la pobre funcionalidad de la musculatura flexo-extensora, poca utilidad del pulgar o su ausencia y la rigidez del codo. La deformidad solo incrementa con la edad lo cual deteriora aun más la función de la mano en cuestión.

1.7. Clasificación

Cuando se enfrenta a un paciente con una deformidad congénita de mano, el proceso de clasificación puede ser complejo debido tanto al amplio espectro de deformidades que pueden afectarla, como al origen de la misma. El primer paso para clasificar a estos pacientes consiste en determinar el tipo de deformidad al que se enfrenta utilizando el sistema de clasificación de la Federación Internacional de Sociedades para la Cirugía de Mano (Anexo 1). En el caso específico de la mano zamba radial, esta se agrupa en las deformidades tipo I definidas como por falla de formación. Este grupo se subdivide en deficiencias longitudinales que pueden ser pre axiales (radial), centrales (mano hendida) y post axiales (cubital); y deficiencias transversales que pueden ser deficiencias terminales (arresto transversal) o intercalares (focomelia). De tal manera que la mano zamba radial se clasifica como una deformidad congénita por falla de formación, deficiencia longitudinal y de estructuras pre axiales. (4)

Una vez definida la deformidad del paciente, se debe de clasificar la presentación clínica y radiográfica de la mano zamba radial de manera específica. Para esto se utiliza la clasificación de Bayne y Klug descrita en 1987, posteriormente modificada por Michelle James y colaboradores en 1999. La piedra angular de esta clasificación es el grado de displasia del radio y toma en cuenta 4 rubros: pulgar, carpo, radio proximal y radio distal, siendo los últimos 2 rubros los más importantes (Anexo 6). El rubro sobre radio distal se enfoca a la condición del radio que puede ser normal, con un acortamiento mayor

a 2 cm, hipoplasia franca, ausencia de fisis o ausencia del radio. El rubro sobre radio proximal se enfoca a clasificar la condición del codo que puede ser normal, sinostosis radio cubital, luxación congénita de la cabeza del radio, hipoplasia, ausencia del radio. Se ha observado que las deformidades tipo III y IV son las mas comunes y adicionalmente son las que tienen el mayor grado de desviación radial. Esta clasificación aumento la congruencia y comunicación entre médicos, sin embargo no tiene ningún impacto en cuanto a tratamiento o pronóstico de los pacientes. (14) (15)

Teniendo en cuenta que la deformidad acompañante más común en la mano zamba radial es la deficiencia longitudinal del pulgar, resulta importante su clasificación. Para esto Blauth en 1967 hizo una revisión de la clasificación de Müller. Posteriormente Michele James y Colaboradores revisaron y expandieron la clasificación de Blauth convirtiéndola en la más comúnmente utilizada en la actualidad. (16) (anexo 7)

1.8. Tratamiento

Entre las consideraciones para el tratamiento de los pacientes con diagnostico de mano zamba radial, uno de los puntos mas importantes es la comunicación con el paciente y sus familiares. Es de vital importancia el establecer las metas del tratamiento y fijar expectativas realistas sobre lo que se busca lograr con el tratamiento. Otro punto a tratar con los familiares es que en la mayoría de los casos se requerirá de múltiples procedimientos para lograr el resultado proyectado.

La selección de pacientes es un punto de gran importancia cuando se busca una mejoría funcional. Entre los criterios de exclusión para la cirugía de centralización encontramos: deformidades con desviación radial menor a 30°, pacientes en los que las comorbilidades no permitan el acto quirúrgico, pacientes mayores ya adaptados a su deformidad y pacientes con rigidez del codo. El último punto es de gran importancia, ya que es preferible tener una mano poco funcional y un antebrazo corto que permita rangos de movimiento mano-boca, que una mano cosmética que debido a la rigidez del codo limite este rango importante para funciones de alimentación y aseo.

En el caso de la mano zamba radial, un resultado deseable del tratamiento se define como una mano funcionalmente capaz para realizar las tareas de alimentación e higiene propia. Para que esto sea posible es necesario tener una mano con una posición aceptable sobre un antebrazo de longitud adecuada. Tomando en cuenta lo anterior ya se habla de, al menos, 2 fases de tratamiento, una en que se logre la centralización de la muñeca y una segunda en que se realice un alargamiento del antebrazo. Bayne y Klug en una revisión en 1987 definen que una desviación radial de hasta 30° postoperatorio se considera como un resultado satisfactorio. (14) (17)

Actualmente existe una tendencia a la centralización temprana de la muñeca, en particular, durante el primer año de vida. Los argumentos a favor de la cirugía temprana son 2: el primero, que es el momento en que se empieza a desarrollar prensión y coordinación de la mano, la centralización temprana permite a los pacientes un entrenamiento de la mano en posición adecuada, lo cual aumenta el potencial funcional

de la mano a largo plazo; el segundo argumento son las características de los tejidos blandos, que en los primeros años de vida son muy permisivos, la piel es mas elástica y la engrosada capa de tejido graso la hace ideal para injertos y colgajos, así mismo, la recuperación neural es mejor y las anastomosis vasculares tienen mejor pronóstico. (17) (18)

En los casos en los que se decide no realizar centralización temprana, la tendencia actual es a la realización de alargamientos de tejidos blandos previos a la centralización. En los pacientes con mano zamba radial es común encontrar un acortamiento de los tejidos blandos y/o contracturas, de tal manera que la distracción de tejidos blandos pre-centralización con fijadores externos esta enfocada a lograr una adecuada longitud que permita facilitar la transición a la posición centralizada de la muñeca. Otra ventaja de este procedimiento es que disminuye la necesidad de carpectomias parciales para permitir la centralización de la muñeca. Sin embargo, para poder realizar una distracción con fijador externo, es necesario que el paciente alcance una edad en la que los metacarpianos sean viables para el procedimiento, lo cual implica esperar a que el paciente tenga un mínimo de 18 meses de edad. Cuando se utiliza este tipo de procedimientos es importante tener en cuenta que el ritmo de distracción no debe de exceder 1mm diario que es lo tolerado por estructuras nerviosas y que el extremo proximal del carpo debe de sobrepasar la epífisis cubital para evitar que el carpo interfiera en la centralización. (Anexo 8) (19) (20)

En la actualidad hay 2 procedimientos para la corrección de la posición de la mano en pacientes con este diagnóstico, la primera es la centralización de muñeca, actualmente el método más utilizado para la corrección de mano zamba radial. El segundo procedimiento es conocido como “radialización”, método desarrollado y popularizado por Dieter Buck Gramko.

La centralización de muñeca consiste en un doble abordaje en el cual del lado radial se realizan incisiones que permitan un alargamiento cutáneo post-centralización y se realiza una liberación de las estructuras musculotendinosas aberrantes, incluyendo remanentes del radio, hasta permitir la corrección pasiva de la posición de la muñeca. El segundo paso es la colocación de un clavo centromedular para fijar el carpo sobre el cubito, manteniendo la reducción. En casos muy severos, es posible que no se logre una longitud suficiente para la centralización y el carpo se interponga en el proceso, en estos pacientes se puede realizar una carpectomía parcial (resección u osteotomía de trapecio y escafoides) o incluso una carpectomía de la hilera proximal para permitir la adecuada corrección de la posición de la mano. Se han descrito múltiples modificaciones para este procedimiento, uno de los más utilizados es la centralización con colgajo bilobulado de Evans descrito en 1995, en el cual se transfiere piel redundante del lado cubital al lado radial, sustituyendo las plastias cutáneas radiales. Independientemente del manejo elegido para el manejo de tejidos blandos, la piedra angular de la centralización es la fijación del carpo sobre el cubito para evitar la recurrencia de la deformidad. (Anexo 9) (11) (21)

La radialización descrita por Buck Gramko se refiere a colocar sobre el cubito a los huesos radiales del carpo en vez de en el centro, esto conduce a una sobre corrección y a una discreta desviación cubital de la mano, la teoría es hacer funcionar al cubito como si fuera el radio. Esta técnica se complementa realizando transposiciones musculotendinosas del lado radial al cubital, en particular se realiza transposición del extensor largo del carpo y el flexor radial del carpo a extensor y flexor cubitales del carpo respectivamente para reforzar las fuerzas que mantienen la desviación cubital de la mano. Dependiendo de la serie se han reportado tanto buenos como malos resultados, sin embargo, algo que ha hecho perder popularidad a esta técnica es que no se recomienda para pacientes en los que se ha realizado o se planea realizar pulgarización del dedo índice, ya que reduce la función del índice transpuesto. (Anexo 10) (13) (22)

Tanto para la centralización como para la radialización la complicación más común es la pérdida de la corrección. La segunda complicación más frecuente secundaria a estos procedimientos es la lesión de la tisis distal cubital lo cual limita su potencial de crecimiento aun más. En un estudio de Sestero et al encontraron que en los pacientes con mano zamba radial tienen un crecimiento cubital equivalente al 64% de su longitud normal, y en los pacientes sometidos a procedimientos de centralización el crecimiento del cubito alcanza entre el 48% y 58% de su longitud. En respuesta a lo anterior, se continúa desarrollando técnicas nuevas que no limiten el crecimiento del antebrazo, uno de estos esfuerzos es la utilización de transportes óseos micro-vasculares con epífisis viable. El objetivo de este tipo de tratamiento es la

integración de un injerto que permita que el cubito pueda continuar creciendo. (23) (24)

La pulgarización del dedo índice es parte integral del protocolo de tratamiento de estos pacientes, buscando lograr una mano más funcional que permita algún grado de prensión. Hay múltiples técnicas descritas para esto, todas ellas involucran transposición ósea del 2° metacarpiano, anastomosis vasculares y transposiciones musculotendinosas. Es importante realizar la pulgarización antes de los 4 años, ya que es a esta edad que se logra la integración cortical de la función del pulgar, de tal manera que facilita el entrenamiento neuromuscular del dedo transpuesto.

Una vez lograda una adecuada centralización de la muñeca y realizada la pulgarización, el último paso del tratamiento es el alargamiento fraccionado del cubito. Es importante recordar que un antebrazo corto es parte de la deformidad clásica de la mano zamba radial y para poder lograr una mejoría en la función de estas manos es necesaria una adecuada longitud del antebrazo. El alargamiento fraccionado se realiza utilizando fijadores externos y osteotomías diafisarias de cubito. El ritmo de distracción no debe exceder 1 mm diario, para permitir la formación de hueso. Una vez alcanzada la meta de elongación proyectada se inicia el proceso de neutralización en el que se mantiene el fijador con la longitud lograda, hasta permitir una adecuada mineralización del segmento. La realización de múltiples alargamientos fraccionados se ha asociado a una disminución del potencial de crecimiento del cubito, por lo que se recomienda esperar

para la realización de un segundo alargamiento hasta que se alcance la madurez esquelética. (25) (26)

2. Planteamiento del Problema

El impacto de la deformidad congénita en mano zamba radial se extiende mas allá de la esfera personal del paciente, implica además un impacto socioeconómico importante que se deriva de la pobre funcionalidad de la o las manos del paciente, lo cual a su vez resulta en una disminuida capacidad para desempeñar tareas complejas, reduciendo su espectro de posibilidades laborales.

Desde su primera descripción formal en el siglo 18 se han realizado diversos tratamientos que varían desde las ferulización con corrección progresiva, hasta complejas cirugías con liberaciones extensas de tejidos blandos, e incluso transportes de injertos óseos vascularizados. En la mayoría de los casos se han encontrado resultados alentadores de manera inicial, sin embargo, el principal problema que se ha encontrado con todos los procedimientos diseñados específicamente para el manejo de la mano zamba radial, es la tendencia que tiene la deformidad a la recurrencia en el seguimiento a largo plazo. Actualmente no existe un método de tratamiento universalmente aceptado que prevenga la recurrencia de la deformidad, en la mayoría de los casos se requerirá de múltiples procedimientos quirúrgicos antes de lograr una corrección aceptable a largo plazo. Se han creado numerosas guías de tratamiento y protocolos de manejo con resultados limitados. Día con día se siguen desarrollando nuevas técnicas y nuevas modificaciones a técnicas preexistentes en busca del estándar de oro para el tratamiento de este padecimiento. Sin embargo, en la actualidad el tratamiento ideal para el manejo de la mano zamba radial continúa siendo un enigma.

2.1. Hipótesis

La centralización de muñeca con clavo centromedular como tratamiento para mano zamba radial producirá resultados aceptables en un seguimiento a 5 años.

Se define como resultado aceptable una deformidad menor a 30° de desviación radial con respecto al eje longitudinal del cubito, de acuerdo a lo descrito por Bayne y Klug en 1987. (14)

2.2. Objetivos

2.2.1. Objetivo General

Evaluar los resultados obtenidos con la técnica quirúrgica de centralización de muñeca con colocación de clavo centromedular para el tratamiento de la mano zamba radial, con un seguimiento radiográfico a 5 años.

2.2.2. Objetivos Específicos

- a. Obtener el porcentaje de corrección al seguimiento.
- b. Evaluar el impacto de la centralización con colgajo bilobulado de Evans.
- c. Identificar las complicaciones más comunes en el tratamiento de la mano zamba radial.

3. Material y Método

3.1. Diseño del Estudio

Se trata de un estudio descriptivo observacional con análisis documental retrospectivo.

3.2. Universo del Estudio

Pacientes con diagnóstico de mano zamba radial tratados en el Hospital Shriners para Niños unidad México.

3.3. Población

Pacientes con diagnóstico de mano zamba radial tratados en el Hospital Shriners para Niños unidad México entre mayo de 2000 y mayo de 2007, que contaran con seguimiento radiográfico a 5 años de la cirugía inicial.

3.4. Descripción de Variables

Para la elaboración de este trabajo se tomaron en cuenta las siguientes variables:

- Deformidad inicial (desviación radial en grados y translación en milímetros).
- Deformidad final (desviación radial en grados y translación en milímetros).
- Cirugías realizadas (numero y tipo de cirugía)
- Complicaciones (numero y tipo de complicaciones)

3.5. Selección de la Muestra

3.5.1. Tamaño de Muestra

Se seleccionaron a todos los pacientes registrados en el censo electrónico del Hospital Shriners para Niños unidad México que contaran con expediente clínico y radiográfico completo y que por rango de edad continuaran bajo los parámetros de elegibilidad para recibir tratamiento en dicho hospital.

3.5.2. Criterios de Inclusión

- Pacientes con diagnóstico de mano zamba radial
- Expediente clínico y radiográfico completo
- Pacientes que por rango de edad continúen siendo elegibles para manejo al momento del último seguimiento
- Que hayan sido sometidos a tratamiento quirúrgico (centralización de muñeca y/o alargamiento)

3.5.3. Criterios de Exclusión

- Pacientes con expediente clínico o radiológico incompleto
- Pacientes con expediente muerto (no accesible)
- Pacientes con inicio de tratamiento posterior a 2007
- Pacientes con inicio de tratamiento posterior a los 13 años de edad.

3.6. Procedimientos

3.6.1. Primera Fase

Se solicitó en el archivo clínico del Hospital Shriners para Niños unidad México, un listado de pacientes, utilizando para la búsqueda los parámetros: deficiencia longitudinal radial y centralización de muñeca. Se obtuvo un listado de 42 pacientes con estas características tratados entre 2000 y 2012. Se depuró la lista acorde a los criterios de inclusión y exclusión. Se recabaron los expedientes y se analizaron de manera retrospectiva.

3.6.2. Segunda Fase

Se solicitaron las placas radiográficas físicas en el archivo radiográfico del Hospital Shriners para Niños unidad México. Se realizó un análisis de la evolución del padecimiento, realizando mediciones radiográficas de acuerdo al método propuesto por Manske y colaboradores. Se recolectaron datos de desviación radial previo al inicio de tratamiento, desviación radial al momento del seguimiento final, deformidad radial previo a cada una de las cirugías realizadas, altura cubito-carpal lograda con fijador externo. (27)

3.7. Mediciones Radiográficas

Para la evaluación radiográfica se recopilaron 3 variables, desviación radial, translación carpal radial, altura cubito-carpal. Todas las mediciones se realizaron en proyección anteroposterior de muñeca. Para la desviación radial se trazo una línea centro-diafisaria en el 3er metacarpiano y otra en el cubito, marcando sus ejes axiales. Se midió la angulación entre estas 2 líneas obteniendo la desviación radial. Para la translación carpal radial, se tomo la distancia en milímetros entre el eje axial del cubito en su punto más distal y el eje axial del tercer metacarpiano en su punto más proximal. En cuanto a la medición de la altura cubito-carpal, esta se realizo en todos los pacientes en quienes se llevo a cabo alargamiento con fijador externo. En todos los casos se tomo la radiografía mas reciente para cada alargamiento y se midió la diferencia en milímetros entre el punto mas distal del cubito y el punto mas proximal del carpo, y se clasifico como positiva si el carpo sobrepaso al cubito y como negativa si el carpo no sobrepaso al cubito al final del alargamiento.

3.8. Consideraciones Éticas

Se realizo la obtención y manejo de datos de acuerdo con el acuerdo de confidencialidad como se norma en la ley general de salud, no se utilizaron nombres o marcadores personales durante la realización de este trabajo de investigación. El Hospital Shriners para Niños unidad México cuenta con consentimientos firmados para cada uno de los pacientes.

4. Resultados

Se analizaron un total de 23 pacientes con 24 manos zambas radiales operados entre 1999 y 2007, los cuales contaban con 5 años de seguimiento radiográfico. El promedio de edad de los pacientes al recibir su primera cirugía fue de 5.39 años, los cuales se encontraban en un rango entre los 2 años y 10 años 8 meses de edad, con una moda de 4 años de edad (Anexo 11). En estos pacientes el promedio de desviación radial previo al inicio del tratamiento fue de 67.62° con un rango entre 34° y 105° y una mediana de 71°; el promedio de translación radial fue de 11.66mm con un rango entre 3mm y 19mm, con una mediana de 12mm y moda de 11mm. El promedio de desviación radial al seguimiento a 5 años fue de 20.5° con un rango entre 70° de desviación radial y 10° de desviación cubital y presentando una mediana de 18.5°; se alcanzó una translación radial neutra en un total de 16 pacientes que equivaliendo al 66.66% de la población estudiada (Anexo 12). El porcentaje promedio de angulación corregida fue de 46.91° al final del seguimiento. Si se toma como resultado satisfactorio lo definido por Bayne y Klug (14), tenemos que el 77.33% de los pacientes obtuvieron un resultado adecuado.

En cuanto al número de cirugías tenemos que se realizaron un total de 125 cirugías en 24 manos zambas radiales. El promedio de procedimientos quirúrgicos por paciente fue de 5.2 en el transcurso de los 5 años que duro el seguimiento, con un rango de entre 2 y 9 cirugías. De estos, 20 pacientes fueron sometidos a 22 alargamientos con fijador externo tipo mono tubo, requiriendo entre 1 y 2 por paciente

con un promedio de 1.12 alargamientos. El ritmo de alargamiento más común fue de $\frac{1}{4}$ de vuelta cada 8 horas, equivalente a 0.75mm diarios. En 5 de los alargamientos (22.72%) no se logro una distracción suficiente que permitiera que el carpo sobrepasara al cubito. De las 24 manos examinadas 23 se sometieron a centralización de muñeca con clavo centromedular realizándose un promedio de 2.08 por paciente con un rango entre 1 y 5 cirugías de centralización, siendo este el procedimiento mas realizado entre los pacientes estudiados. En 37.5 de los pacientes se realizo centralización con colgajo bilobulado tipo Evans, es importante remarcar que todos los pacientes dentro de este grupo requirieron alguna otra cirugía para centralización por pérdida de la corrección. En 3 pacientes se realizo artrodesis de muñeca con placa, en 2 de los casos este procedimiento fue necesario para mantener la corrección posterior a presentar complicación por falta de consolidación secundaria a osteotomía de alargamiento de cubito y en 1 caso por una deformidad muy rebelde. En el 50% de los pacientes se realizo en algún momento carpectomia parcial (trapecio y escafoides) o de la hilera proximal, esto no se asocio a mejores resultados al final del seguimiento. En 4 pacientes se requirió cirugía para retiro de clavo centromedular, en todos los casos por migración del clavo de su posición original. Dos pacientes requirieron de cambio de fijador externo, en un caso por alcanzar el limite de distracción del mono tubo y en el segundo por aflojamiento del mono tubo que resulto en perdida de la corrección. Se realizó pulgarización del dedo índice en 62.5% de las manos tratadas como parte del protocolo de tratamiento para mano zamba radial de la institución. Finalmente se incluyo en el numero total de cirugías 5 procedimientos secundarios a

complicaciones relacionadas y no relacionadas con el tratamiento que se considero tuvieron un impacto directo en el desenlace del paciente, entre estas encontramos: 3 cirugías por fracturas traumáticas no relacionadas a tratamiento, 1 cirugía de apertura de 2° espacio en preparación para pulgarización del dedo índice y 1 cirugía por dehiscencia de colgajo de Evans. (Anexo 13)

Entre las complicaciones encontramos que el 100% de los pacientes tratados presentaron alguna relacionada al tratamiento en algún momento durante el periodo de seguimiento. La complicación mas común en estos pacientes fue la perdida de la corrección que se presento en un 95.83% de los pacientes, seguida de la migración del clavo centromedular de su posición original que se presento en el 75% de las manos tratadas, con un rango entre una y tres veces en los pacientes que la presentaron con un promedio de 1. De estos pacientes 5 presentaron exposición del clavo centromedular, sin que ninguno desarrollara datos de infección superficial o profunda. Dos de los pacientes presentaron infección superficial de tejidos blandos, ambos en relación a la presencia de fijador externo. En 5 pacientes se encontró rotura de el clavo centromedular, sin embargo, en dos de ellos no se considero una complicación, debido a que en ninguno de ellos hubo perdida de la corrección o alguna sintomatología agregada. (Anexo 14)

5. Discusión

Hoy en día, a más de casi 240 años de la primera descripción de mano zamba radial, el tratamiento de este padecimiento continúa estando lleno de controversias y sin un algoritmo de tratamiento claro, que produzca resultados satisfactorios en la mayoría de los pacientes afectados.

En la actualidad, lo más cercano a esto con lo que se cuenta, es una progresión de pasos lógicos que conducen a los mejores posibles resultados: Distracción de tejidos blandos, centralización y alargamiento fraccionado del cubito, sin embargo, esto no implica que los resultados funcionales sean buenos. Goldfarb et al realizo en 2002 una revisión de los resultados funcionales de pacientes tratados con centralización y encontró evidencia que relaciones una mejor alineación de la muñeca con un mejor resultado funcional en el seguimiento a largo plazo (28). Sin embargo, otros reportes refieren que si se obtiene una mejoría funcional, sobre todo en casos de afectación bilateral como lo aseguran Jobe y Wright.

La centralización de radio es el método de tratamiento más aceptado en la actualidad, sin embargo, la mayoría de las series con seguimientos a largo plazo identifican una tasa de recurrencia de la deformidad alta. Lamb et al en un estudio con seguimiento a largo plazo noto que 15 pacientes tratados con centralización 7 tuvieron una recurrencia de la deformidad mas allá de parámetros aceptables (29); McCarthy et al reportan un promedio de 38° de desviación radial postoperatoria con una perdida de la corrección a largo plazo que alcanza los 71° de desviación cubital (30). De tal manera que aun

cuando en este estudio se encontró un promedio de 20.5° en el seguimiento a 5 años, esto no asegura que en un seguimiento a 10 o 15 años, los pacientes puedan experimentar una pérdida de la corrección más allá de los parámetros aceptables de 30° desviación radial acorde con Bayne y Klug (14).

El porcentaje promedio de corrección obtenido posterior a la cirugía fue de 46.91° en este estudio, lo cual es concordante con otros reportes en la literatura. Damore et al dio seguimiento a 19 pacientes tratados con centralización de muñeca y encontró un porcentaje promedio de corrección de 58% (31). En su revisión Nanchahal refiere que sus pacientes obtuvieron un promedio de corrección de 38°, en su serie se utilizó la distracción de tejidos blandos previo a los procedimientos de centralización (19).

Las complicaciones tienen una incidencia muy alta en estos pacientes, en nuestra serie todos los pacientes presentaron algún tipo de complicación a lo largo de la duración del seguimiento. La complicación más común posterior al tratamiento de la mano zamba radial con centralización es la pérdida de corrección. En este estudio el 95.83% de los pacientes presentaron, en al menos una ocasión, pérdida de la corrección que requirió algún tipo de manejo posterior. El promedio de cirugías por paciente fue de 5.2, sin embargo, algunos pacientes llegaron a requerir hasta 9 cirugías al final de su seguimiento. En el estudio de Damore et al, al final de los 7 años de seguimiento, se encontró una pérdida de la corrección de 38° en promedio. Por su parte Watson et al observaron 10 casos de mano zamba radial tratada con centralización y encontraron un promedio de

perdida de la corrección de 30° en este grupo de pacientes. Si bien la mayoría de los pacientes experimentara algún porcentaje de pérdida de la corrección durante el seguimiento, no todos los casos requerirán de nuevo manejo quirúrgico, de acuerdo a Bayne y Klug, cuando la recurrencia de la deformidad se encuentra por debajo de los 30 grados de desviación radial, es desaconsejable reintervenir (14).

Una de las controversias mas importantes en el manejo de estos pacientes es el tipo de procedimiento quirúrgico, mas específicamente, el centralizar o radializar la muñeca. Si bien la centralización es actualmente el procedimiento mas comúnmente utilizado, también es cierto que la radialización de Buck-Gramko ha ganado fuerza desde su descripción original. En este estudio no fue posible comparar estos procedimientos ya que no se encontró ningún caso tratado mediante radialización. Se encontraron 9 pacientes de centralización tratados con la variación de colgajo bilobulado de Evans, sin embargo, en todos los casos se presento pérdida de la corrección que requirió de nuevo manejo quirúrgico, ninguno de los pacientes recibió una segunda intervención de este tipo.

Se ha encontrado que las transferencias tendinosas pueden un lugar importante en la prevención de la recurrencia al convertir solicitaciones radiales en reforzamientos para las solicitaciones cubitales mejorando el balance y la estabilidad de la muñeca, de tal manera que deben de ser consideradas al momento de la planeación quirúrgica (27). Otro procedimiento que debe de ser considerado es la elongación de tejidos blandos pre-centralización que ha demostrado reducir el porcentaje de pérdida de la corrección (33) (34).

6. Conclusión

La reconstrucción quirúrgica de la mano zamba radial es una tarea compleja que requiere de la vigilancia de múltiples detalles si se busca obtener un buen resultado. No hay algoritmos de tratamiento que garanticen resultados exitosos, por el contrario, el tratamiento deberá ser individualizado para todos los casos.

La tasa de complicaciones para este padecimiento es alta y los resultados son moderados en la mayoría de los pacientes, en la mayoría de los casos se necesitara de múltiples procedimientos quirúrgicos, de tal manera que resulta de gran importancia la comunicación con el paciente y los familiares para fijar expectativas realistas.

La centralización de muñeca ha emergido como el tratamiento de elección para la reconstrucción de la mano zamba radial, sin embargo, para maximizar los resultados obtenidos, el cirujano debe de apoyarse en otros recursos disponibles como lo son la distracción de tejidos blandos pre-centralización y las transposiciones tendinosas si el caso lo amerita.

El comportamiento de la mano zamba radial tratada mediante centralización de muñeca es relativamente bueno en un seguimiento a 5 años, sin embargo, en el seguimiento a plazos mayores los resultados son menos prometedores. A pesar de todo, los índices de satisfacción de familiares y pacientes es alto.

Anexos

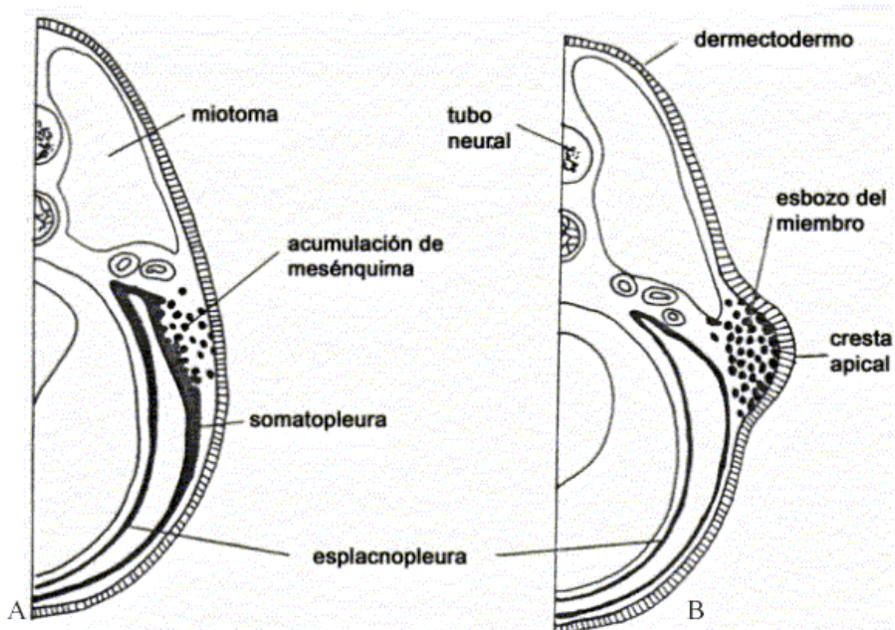
ANEXO 1

Sistema de clasificación desarrollado por la Federación Internacional de Sociedades para la Cirugía de Mano (IFSSH) en asociación con otras organizaciones

- I. Falla de formación
- II. Falla de diferenciación
- III. Duplicación
- IV. Sobre crecimiento (gigantismo)
- V. Sub crecimiento (*hypoplasia*)
- VI. Síndrome de bandas congénitas
- VII. Anormalidades esqueléticas generalizadas

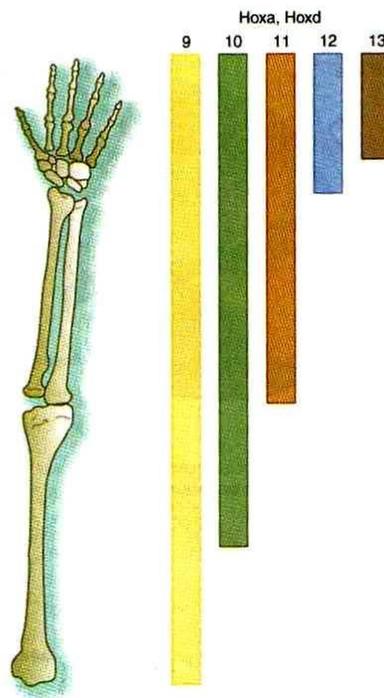
Sistema de clasificación de la IFSSH para deformidades congénitas de la mano

Anexo 2



Esquema que representa el inicio del desarrollo de la extremidad

Anexo 3



Expresión del gen Hoxd en relación con componentes esqueléticos de la extremidad. Información molecular del ratón sobrepuesta a la extremidad humana superior

Anexo 4



Deformidad clásica de mano zamba radial

Anexo 5



Imagen radiográfica de un caso de mano zamba radial tipo IV de James et al.

Anexo 6

Tipo	Pulgar	Carpo	Radio distal	Radio proximal
N	Hipoplásico o ausente	Normal.	Normal.	Normal.
0	Hipoplásico o ausente	Ausencia, hipoplasia o coalición.	Normal.	Normal, sinostosis radiocubital, o luxación congénita de cabeza radial.
1	Hipoplásico o ausente	Ausencia, hipoplasia o coalición.	Mayor de 2mm de acortamiento con respecto al cubito.	Normal, sinostosis radiocubital, o luxación congénita de cabeza radial.
2	Hipoplásico o ausente	Ausencia, hipoplasia o coalición.	Hipoplasia.	Hipoplasia.
3	Hipoplásico o ausente	Ausencia, hipoplasia o coalición.	Físis ausente.	Hipoplasia variable.
4	Hipoplásico o ausente	Ausencia, hipoplasia o coalición.	Ausente.	Ausente.

James et al. J Bone Joint Surg. 1999

Modificación de James et al. A la Clasificación de Bayne y Klug para displasias radiales

Anexo 7

Modificación de James et al. A la clasificación de Blauth y Schneider-Sickert

	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3A
Tamaño de pulgar	Normal o pequeño	Normal o pequeño	pequeño
Primer espacio	Tamaño y localización normal	Distal y reducido	Distal y reducido
Musculatura intrínseca	ACP y OP hipoplásicos	ACP y OP hipoplásicos o ausentes	ACP y OP ausentes o severamente hipoplásicos
Musculatura extrínseca	Normal	Normal o casi normal	Anormal: FLP y ELP ausentes o unidos
Ligamentos	Normal	Mtc-f y LCC laxos	Mtc-F y LCC laxos, LCR posiblemente laxo
Huesos	Presentes, posiblemente hipoplásicos	Presentes e hipoplásicos	Presentes e hipoplásicos

	Tipo 3B	Tipo 4	Tipo 5
Tamaño de pulgar	Pequeño	Muy pequeño	Ausente
Primer rayo	Distal y reducido	Distal y reducido	ausente
Musculatura intrínseca	ACP y OP ausentes o severamente hipoplásicos	ACP, OP, FCP y aductor ausentes	ACP, OP, FCP y aductor ausentes
Musculatura extrínseca	Anormal: FLP y ELP ausentes o unidos	Ausente	Ausente
Ligamentos	Mtc-F y LCC laxos, LCR posiblemente laxo	Ausente	Ausente
Huesos	Mtc proximal ausente	Mtc, trapecio y escafoides ausentes	Falanges, Mtc, trapecio y escafoides ausentes

ACP= abductor corto del pulgar; OP= oponente del pulgar; FLP= flexor largo del pulgar, ELP= extensor largo del pulgar; FCP= flexor corto del pulgar; Mtc-F= metacarpofalángicos; LCC= ligamento colateral cubital; LCR= Ligamento colateral radial; Mtc= metacarpo

James et al. J Bone Joint Surg. 2004

Anexo 8



Imagen radiográfica con fijador externo para distracción de tejidos blandos pre-centralización

Anexo 9



Imagen radiográfica de centralización con carpectomía de hilera proximal

Anexo 10



Imagen radiográfica de una mano con radialización de Buck-Gramko

Anexo 11

Análisis poblacional	
• Edad media	5.39 años
• Rango	2 – 10 años
• Sexo	
• Mujeres	9 (37.5%)
• Hombres	15 (62.5%)
• Mano afectada	
• Derecha	17 (78.83%)
• Izquierda	7 (29.16%)
• Bilateralidad	7 (29.16%)
• Pulgar	
• Hipoplásico	6 (25%)
• Ausencia	18 (75%)

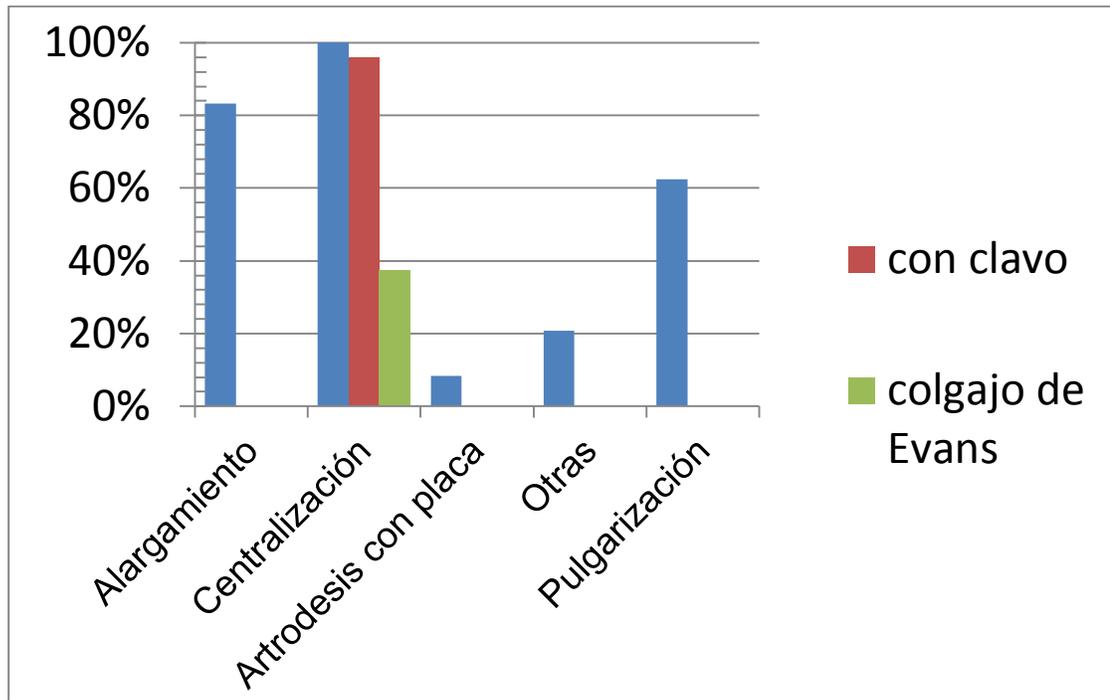
Tabla de análisis de la población del estudio

Anexo 12

Resultados		
• Deformidad inicial		
• Desviación radial promedio	67.62°	(34°-105°)
• Translación radial	11.66mm	(3-19)
• Deformidad final		
• Desviación radial promedio	20.5°	(-10° – 70°)
• Translación radial neutra	66.66% pacientes	
• Corrección promedio obtenida	46.91°	(-10° – 91°)
• Cirugías		
• Media de procedimientos	5.2 por paciente	
• Rango	2-9	
• Alargamientos	20 pacientes	
• Promedio por paciente	1.12	(1-2)
• Centralización con clavo	23 pacientes	
• Promedio por paciente	2.08	(1-5)
• Centralización con colgajo Evans	9 pacientes	
• Promedio por paciente	0.41	(0-1)
• Centralización con placa	2 pacientes	
• Complicaciones		
• Infección superficial	2 pacientes	(8.33%)
• Infección profunda	0 pacientes	
• Migración del clavo	18 pacientes	(75%)
• Promedio	1	(1-3)
• Exposición del clavo	5 pacientes	(20.83%)

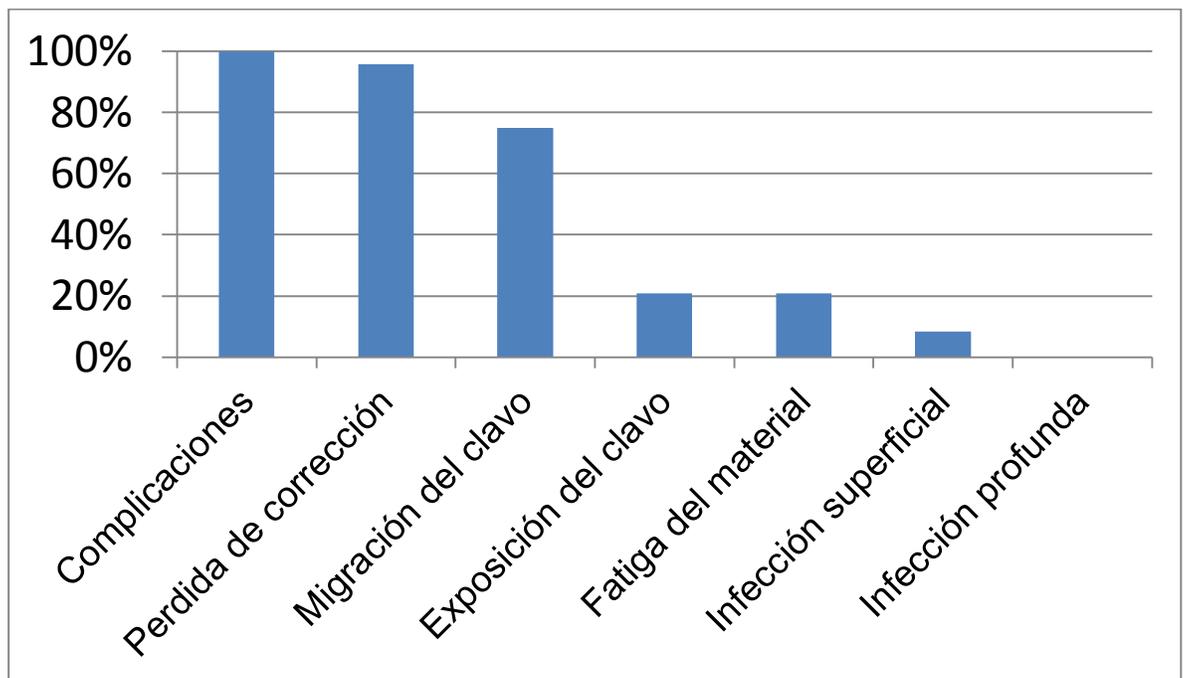
Tabla de análisis de resultados

Anexo 13



Distribución de cirugías en la muestra

Anexo 14



Distribución de complicaciones en la muestra

Bibliografías

- 1- Dorland's Electronic Medical Dictionary 29th ed (definición de talipomanus)
- 2- Kay H. A Proposed International Terminology for the Classification of Congenital limb deficiencies. *Orthotics Prosthetics* 1974;28:33-48
- 3- Petit JL. Remarques sur un enfant nouveau-ne, don't les bras etaient difformes., *Memorias de la Real Academia de Ciencias. Imperio Real de Paris*, 1733, p17
- 4- Manske PR, Oberg K. Classification and Developmental Biology of Congenital Anomalies of the Hand and Upper Extremity. *J Bone Joint Surg Am.*2009;91 Supl 4:3-18.
- 5- Swanson AB, Barsky AJ, Entin NA. Classification of limb malformations on the basis of embryological failures. *Surg Clin N Amer.* 1964;48:1169-79
- 6- Nualart L. Ochoa R, Hedrosa J. Centralización de Muñeca en Mano Zamba Radial. *An Med Asoc Med Hosp ABC* 1995;40(1):10-14
- 7- Uthoff HK. *The Embryology of the Human Locomotor System.* Berlin: Springer-Verlag; 1990.
- 8- Bates S. Hansen S. Jones N. Reconstruction of Congenital Differences of the Hand. *Plast Reconstr Surg.* 2009;124(suppl.):128e-143e
- 9- Vogel A. Rodriguez C. Warnken W, Belmonte JC. Dorsal Cell Fate Specified by Chick Lmx-1 during Vertebrate Development. *Nature.* 1995;378:716-720
- 10-Sun X. Mariani FV. Martin GR. Functions of FGF Signaling from the Apical Ectodermal Ridge in Limb Development. *Nature.* 2002;418:501-508
- 11-Riley S. An Overview of Radial Longitudinal Deficiency. *Current Orthopaedic Practice.* 2008;19(6):655-659
- 12-Goldfarb C. Wall L. ManskeP. Radial Longitudinal Deficiency: the incidence of associated medical and musculoskeletal conditions. *J Hand Surg.* 2006;31A:1176-1182
- 13-Netscher D. Baumholtz M. Treatment of Congenital Upper Extremity Problems. *Plast Reconstr Surg.* 2007;199(5)101e-129e
- 14-Bayne LG. Klug MS. Long-term Review of the Surgical Treatment of Radial Deficiencies. *J Hand Surg.* 1987;12:169-179

- 15-James MA. Relton. R. The Spectrum of Longitudinal Deficiency: a modified classification. *J Bone Joint Surg Am.* 1999;24(6):1145-1154
- 16-James MA. Green HD. McCarrol R. Manske PR. The Association of Radial Deficiency with Thumb Hypoplasia. *J Bone Joint Surg Am.* 2004;86(10):2196-2205
- 17-Watson S. The Principles of Management of Congenital Anomalies of the Upper Limb. *Arch Dis Child* 2000;83:10-17
- 18-Lourie GM. Lins RE. Radial Longitudinal Deficiency. A Review and Update. *Hand Clin.* 1998;14(1):85-99
- 19-Nanchahal J. Tonkin A. Pre-operative Distraction Lengthening for radial Longitudinal Deficiency. *J Hand Surg [Am].* 1996;21:103-107
- 20-Sabharwal S. Finuoli AL. Ghobadi F. Pre-centralization Soft Tissue Distraction for Bayne Type IV Congenital Radial Deficiency in Children. *J Pediatr Orthop.* 2005;25:377-381
- 21-Evans DM. Gatley DR. Kewis JS. The Use of Bilobed Flap in the Correction of Radial Club Hand. *J Hand Surg [Br].* 1995;20(3):333-337
- 22-Buck-Gramko D. Radialization for Radial Club Hand. *Tech Hand Up Extrem Surg.* 1999;3(1)2-12
- 23-Sestero AM. Van Heest A. Agel J. Ulnar Growth Patterns in Radial Longitudinal Deficiency. *J Hand Surg [Am].* 2006;31(6):960-967
- 24-Jong JP. Moran SL. Vilkki SK. Changing Paradigms in the Treatment of Radial Club Hand: Microvascular Joint Transfer for Correction of Radial Deviation and Preservation of Long-term Growth. *Clin Orthop Surg.* 2012;4:36-44
- 25-McCarthy JJ. Kim H. Saluan P. The Efectos of Limb Lengthening on Growth. *J Pediatr Orthop Br.* 2003;12:328-331
- 26-Sabharwal S. Paley D. Bhave A. Growth patterns after lengthening of Congenitally Short Lower Limbs in Young Children. *J Pediatr Orthop* 200;20:137-145
- 27-Manske PR, McCarroll HR, Jr, Swanson K. Centralization of the radial club hand: an ulnar surgical approach. *J Hand Surg [Am]* 1981; 6(5):423-33.

- 28-Goldfarb C. Kelpps S. Dailey L. Manske P. Functional Outcome after Centralization for Radius Dysplasia. *J Hand Surg.* 2002;27A:118-124
- 29-Lamb DW. Scott H. Lam WL. et al. Operative Correction of Radial Club Hand: A Long-term Follow up of Centralization of the Hand on the Ulna. *J Hand Surg[Br].* 1997;22(4):533-536
- 30-McCarthy JJ. Kozin SH. Tuohy C. et al. External Fixation and Centralizations Versus External Fixation and Ulnar Osteotomy: The Treatment of Radial Dysplasia Using the Resolved Total Angle Deformity. *J Pediatr Orthop*
- 31-Damore E. Kozin SH. Thoder JJ. Porter S. The Recurrence of Deformity After Surgical Centralization for Radial Clubhand. *J Hand Sur[Am]* 2000;25(4):745-751
- 32-Watson HK. Beebe RD. Cruz NI. A Centralization Procedure for Radial Clubhand. *J Hand Surg[Am].* 1984;9(4):541-547
- 33-Taghinia A. Al-Sheik A. Upton J. Preoperative Soft-tissue Distraction for Radial Longitudinal Deficiency: an analysis of indications and outcomes. *Plast Reconstruct Surg.* 2007;120:1305-1312.
- 34-Goldfarb C. Murtha Y. Gordon E. Manske P. Soft-tissue Distraction with a Ring External Fixator before Centralization for Radial Longitudinal Deficiency. *J Hand Surg.* 2006;31A:952-959