

Malformaciones congénitas de la mano

CARLOS GIUGLIANO

Las lesiones de las manos son una consulta frecuente en las unidades hospitalarias pediátricas. En nuestro centro, las fracturas y alteraciones osteoarticulares traumáticas son manejadas habitualmente por el traumatólogo. La mano quemada es tratada por el especialista en quemaduras. Y las malformaciones congénitas, las malformaciones vasculares y las lesiones traumáticas de partes blandas de las manos son motivo de consulta en la unidad de cirugía plástica pediátrica.

En este capítulo se intentará sistematizar las malformaciones congénitas de las manos en cuanto a diagnóstico y tratamiento, con énfasis en las anomalías más frecuentes.

Embriología. El primer esbozo de la extremidad superior se compone de mesénquima y ectodermo derivado de la capa somítica del mesodermo lateral. La localización precisa o campo de aparición de la extremidad es modulada genéticamente por los genes *hox*, definiendo estos el nivel de expresión a lo largo del eje antero-posterior del embrión. A nivel de la mano el proceso de apoptosis o separación digital es regulada por una serie de lipoproteínas y factores descritos como BMP (BMP2, BMP4 y BMP7) responsables de dar la señal para que se exprese en el mesénquima la separación

Se conoce además la importancia del ácido retinoico, cuya acción es crítica para la evaginación y el proceso de apoptosis de la extremidad (Figura 53-1).

El tipo de defecto congénito producido en la mano, dependerá de un factor cronológico, es decir del momento evolutivo en el cual se encuentre la embriogénesis al ser afectada por la noxa o agente etiopatogénico. La localización de la falla depende de este fenómeno temporal (Figura 53-2).

Del punto de vista genético estas anomalías congénitas pueden ser una falla accidental que no implican necesariamente un riesgo genético familiar de repetir la ocurrencia de estas malformaciones o una falla de tipo sindrómica que sí representa estos riesgos. Los síndromes descritos con malformaciones de las manos son múltiples (Tabla 53-1).

Epidemiología. La incidencia de malformaciones de la mano definida por los distintos autores es de 1/700 recién nacidos vivos. De ese grupo de anomalías, 1/10 casos son malformaciones graves o severas.

Clasificación. La clasificación más utilizada en la actualidad es la definida por la Sociedad Americana de Cirugía de la Mano (Tabla 53-2).

Basados en esta clasificación, se describirán a continuación las malformaciones congénitas más frecuentes de la manos y su manejo quirúrgico.

FALLA FORMACIÓN DE PARTES

Esta falla puede variar su efecto residual en relación al eje de la extremidad afectada, definiéndose dos tipos:

Transversa. La falla define varios niveles de amputación congénita con rangos variables de gravedad que van desde agenesia de falanges hasta ausencia completa de la extremidad o amelia.

Longitudinal. La falla se define de acuerdo al componente óseo ausente y puede afectar:

Figura 53-1

Esquema que muestra el desarrollo y el proceso de apoptosis de la extremidad superior iniciado en la cuarta semana de la gestación

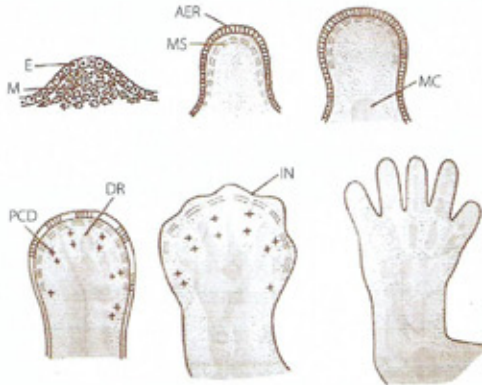


Figura 53-2

El esquema muestra dos ejemplos de fallas en la embriogénesis ocurridos en distintos momentos evolutivos, determinando malformaciones distintas como son la sindactilia y la mano hendida

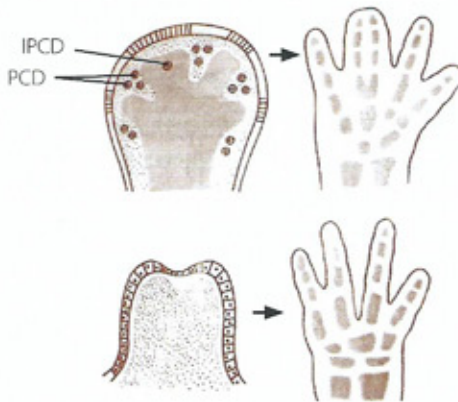


Tabla 53-1

Listado de los síndromes más frecuentes asociados a malformaciones de las manos

S. Carpenter	S. Orofasciodigital I
S. Apert	S. Orofasciodigital II
S. Crouzon	S. Poland
S. Holt-Oram	S. Rubinstein Taybi
S. Klippel Trenaunay Weber	S. Silver
S. Laurence-Moon-Bied	S. Trombocitopenia A
S. Mafucci	S. Down
S. Marfan	S. Turner

- Segmento completo de la extremidad denominado focomelia
- Segmento radial o preaxial con rango de presentación que varía desde hipoplasia tenar hasta hipoplasia o agenesia del pulgar y radio (Figura 53-3)

Tabla 53-2

Clasificación de las malformaciones de la mano, dividida en siete categorías basadas en la falla embriológica que ocasionó la anomalía (Sociedad Americana de Cirugía de la Mano y Sociedad Internacional de Prótesis y Ortesis)

Falla formación de partes
Falla diferenciación (separación) de partes
Duplicación de partes
Sobrecrecimiento (gigantismo)
Crecimiento deficiente (hipoplasia)
Síndrome de banda constrictiva congénita
Anomalías esqueléticas generalizadas

Figura 53-3

Caso clínico de agenesia del segmento radial o preaxial. Esta malformación del pulgar se denomina pulgar flotante y ocurre por agenesia del primer rayo completo de la mano. Las imágenes muestran el pre y postoperatorio del reimplante digital del pulgar

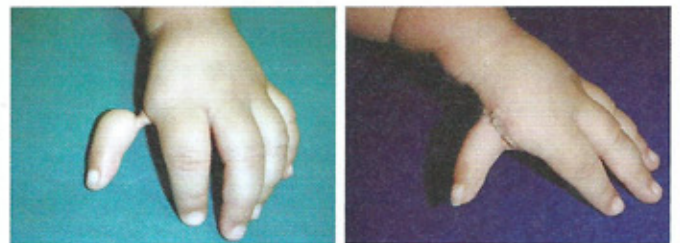
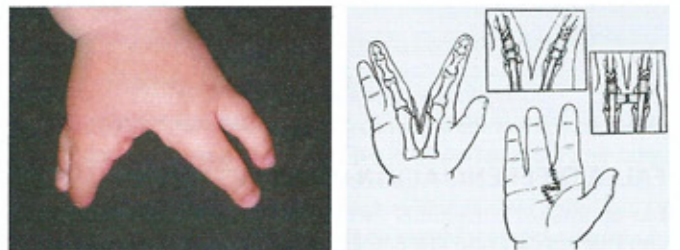


Figura 53-4

Caso clínico de agenesia del segmento central por ausencia del dedo medio denominada mano hendida. Las imágenes muestran el pre y postoperatorio de la cirugía correctora



- Segmento central con déficit del segundo, tercer y cuarto rayo digital (Figuras 53-4 y 53-5)
- Segmento ulnar con rango de presentación que varía desde hipoplasia hipotenar hasta hipoplasia o agenesia del muñequero y cúbito.

Figura 53-5

Caso clínico de agenesia del segmento central por ausencia del tercer rayo digital completo asociado a sindactilia. Las imágenes muestran el pre y postoperatorio de la cirugía correctora

**Tabla 53-3**

Síndromes frecuentes que incluyen sindactilia

Síndrome Orofasciodigital I
Síndrome Orofasciodigital II
Síndrome Carpenter
Síndrome Apert
Síndrome Silver
Síndrome Down
Síndrome Turner

Tabla 53-4

Clasificación de Sindactilias

Por extensión de la zona de unión digital:
Incompleta
Completa
Tipo de unión de los dígitos:
Simple (incluye solo partes blandas)
Compleja (incluye partes blandas y huesos)
Complicada (severas alteraciones óseas: duplicaciones, agenesias, hipoplasia clinodactilia, ejes bizarros)

FALLA DIFERENCIACIÓN (SEPARACIÓN) DE PARTES

Las anomalías congénitas de la mano que se pueden observar con este mecanismo etiopatogénico son:

- Sindactilia
- Fusión o coalición del carpo
- Sinfalangismo
- Camptodactilia
- Clinodactilia
- Artrogriposis

Sindactilia

Es la malformación más frecuente en este grupo etiopatogénico y también en el universo de anomalías congénitas de la mano. Tiene una incidencia de 1 en 2.000 a 2.500 recién nacidos. Presenta una relación hombre/mujer de 1:2. El 50% de los casos es bilateral. Los antecedentes familiares están presentes en 30% de los casos, se observa un patrón genético dominante

con penetrancia y expresividad variable. Puede asociarse a otras malformaciones y ser parte de síndromes (Tabla 53-3).

Las sindactilias se clasifican de acuerdo a la extensión de la unión digital y a los tejidos comprometidos en tipo y en forma anatómica (Tabla 53-4).

El manejo quirúrgico de las sindactilias se inicia a partir de los 6 meses, debido que los patrones de función de las manos se establecen entre los 6 y 24 meses. Si están comprometidos todos los espacios digitales de la mano, se programan las correcciones cada 6 meses, con el objetivo de completar la reparación total antes de los dos años y medio de edad del niño.

La técnica quirúrgica varía de acuerdo al tipo de sindactilia, existiendo una variada gama de procedimientos quirúrgicos descritos. Habitualmente se utiliza manguito de isquemia en la extremidad para controlar las hemorragias y así tener una mejor visualización de los tejidos con un tiempo total no superior a los 90 minutos. Nunca asociamos a este elemento, el vaciamiento completo de la extremidad con vendas elásticas de distal a proximal, para no perder de vista los paquetes vasculo-nerviosos digitales y preservarlos indemnes.

Si hay más de un dígito afectado, nunca se reparan dedos consecutivos en el mismo tiempo quirúrgico por seguridad vascular. En este sentido el uso de magnificación con el empleo de lupas ofrece mayor control en cirugía.

Un elemento clave en el diseño de la técnica es el colgajo del neo-pliegue digital después de la separación, el cual habitualmente es rectangular y es obtenido del dorso de la mano. La longitud de este colgajo debe ser 2/3 del largo de la falange proximal. Se debe complementar el procedimiento con colgajos triangulares en zig-zag tallados en espejo entre las superficies dorsal y palmar, para la cobertura interna de los dígitos. En la medida de lo posible, se trata de privilegiar la completa cobertura con colgajos de la cara radial de los dedos por su importancia funcional, al ser estas áreas las que se oponen al dedo pulgar en la pinza funcional. Como complemento técnico es útil extirpar el exceso de grasa en el nuevo espacio digital para una mejor instalación y alcance de los distintos colgajos definidos. En los casos de sindactilias incompletas habitualmente basta con colgajos locales, sin la necesidad de injertos de piel asociados para la reparación (Figuras 53-6 y 53-7).

Figura 53-6

Esquemas de diversas técnicas quirúrgicas para sindactilias incompletas de la mano

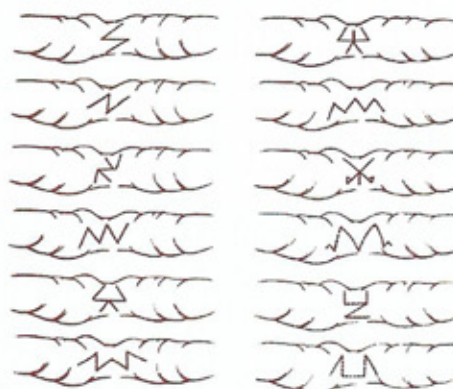


Figura 53-7

Pre y postoperatorio de sindactilia incompleta del segundo espacio digital de la mano derecha realizado a los seis meses de edad



Figura 53-8

Esquemas de diversas técnicas quirúrgicas para sindactilias completas de la mano

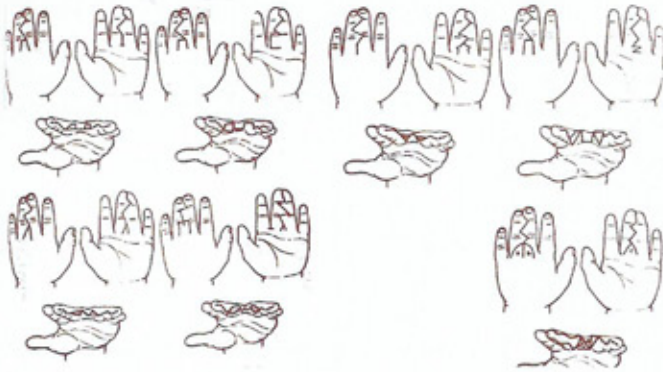


Figura 53-9

Pre y postoperatorio de sindactilia completa del tercer espacio digital de la mano izquierda realizado a los seis meses de edad. Nótese el diseño del colgajo dorsal para el neo-espacio digital y los colgajos en espejo de las superficies dorsal y palmar asociados a extripación del tejido graso excedente



En los casos de sindactilia completa siempre hay déficit de piel y se complementa la reconstrucción con injertos de piel de espesor total (Figuras 53-8 y 53-9).

Si el paciente presenta sindactilia compleja por fusión ósea de las falanges se debe complementar el procedimiento con osteotomías de las sinostosis (Figura 53-10).

Un manejo especial requieren las sindactilias complicadas asociadas a severas alteraciones osteoarticulares, planteándose en estos casos la necesidad de osteotomías correctoras o artroplastias si la sindactilia presenta extensas fusiones de los tejidos óseos a nivel falángico o ejes anómalos de las falanges o a nivel articular tales como luxaciones congénitas. El pronóstico funcional estará dado principalmente por la existencia de anquilosis o rigideces articulares congénitas y la existencia de un "motor" del

Figura 53-10

Pre y postoperatorio de sindactilia completa compleja del tercer espacio digital de la mano derecha con sinostosis de la tercera falange. La reparación se realizó a los seis meses de edad

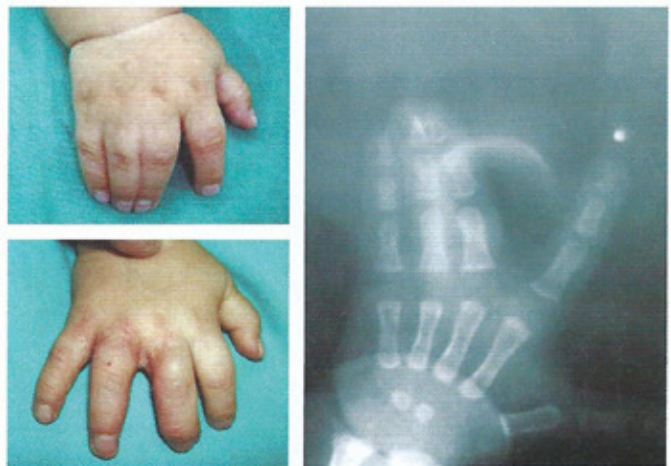


Figura 53-11

Pre y postoperatorio de sindactilia completa complicada de todos los dedos en ambas manos en un paciente portador del síndrome de Apert. Se asocia a severas alteraciones osteoarticulares que implican fusiones óseas extensas, rigidez digital y ejes anómalos. La separación digital se inició a partir de los seis meses de edad y se completó a los dos años



dígito. Es decir, la existencia de tendones y sus correspondientes músculos flexores y extensores. En estos casos, además de las técnicas descritas para corregir la sindactilia, se deben utilizar materiales de osteosíntesis y/o artrodesis para estabilizar las estructuras esqueléticas (Figura 53-11).

DUPLICACIÓN DE PARTES

Este grupo de anomalías de la mano presenta un rango de presentación clínica que va desde una simple polidactilia hasta complejas malformaciones por duplicación completa de los componentes como las manos en espejo.

- Segmento preaxial: con pulgar duplicado (Figura 53-12)
- Segmento central: con afectación del índice, medio y anular
- Segmento postaxial: con meñique duplicado (Figura 53-13)

Figura 53-12

Caso clínico de duplicación del segmento preaxial con polidactilia del pulgar derecho. Las imágenes muestran el pre y postoperatorio de la cirugía correctora realizada a los seis meses de edad



Figura 53-13

Caso clínico de duplicación del segmento postaxial con polidactilia del meñique derecho. La extirpación quirúrgica solo afecta partes blandas y se realiza a partir de los seis meses de edad



SOBRECRECIMIENTO (GIGANTISMO)

En este grupo de anomalías de la mano lo más frecuente es la macrodactilia, es decir un sobre crecimiento digital. Se ha postulado en estos casos una falla en el control neural del crecimiento de la mano.

Las entidades clínicas asociadas a sobrecrecimiento de la mano son:

- Lipofibromatosis del nervio mediano o ulnar
- Neurofibromatosis
- Displasia fibrosa
- Hemihipertrofia corporal idiopática
- Síndrome de Klippel Trenaunay-Weber (Figura 53-14)
- Síndrome de Proteus
- Malformación vascular arterio-venosa (Figura 53-15).

CRECIMIENTO DEFICIENTE (HIPOPLASIA)

La hipoplasia o desarrollo insuficiente de la mano puede afectar parcial o totalmente la extremidad

Este déficit puede ser proporcional para todos los tejidos duros y blandos.

Las presentaciones clínicas más frecuentes son:

Simbraquidactilia. La ausencia de mesodermo sería una posible teoría etiopatogénica. Su presentación clínica tendría un rango variable que va desde la hipoplasia hasta un déficit longitudinal de la mano. Se considera por algunos autores como una verdadera amputación congénita de la mano (Figura 53-16).

Braquisindactilia. Se presenta clínicamente como una mano de menor tamaño asociado a sindactilia en grado variable (Figura 53-17).

Figura 53-14

Paciente portador de gigantismo de la mano derecha por síndrome de Klippel Trenaunay, consistente en sobrecrecimiento de la grasa y una malformación vascular mixta de tipo capilar, linfática y venosa. Se observa uno de los tiempos quirúrgicos donde la cirugía tiene un carácter paliativo de tipo reductivo en las distintas áreas afectadas



Figura 53-15

Pre y postoperatorio de paciente portador de sobrecrecimiento digital secundario a malformación arteriovenosa del anular derecho. A la derecha se observa la masa vascular ampliamente expuesta antes de su extirpación

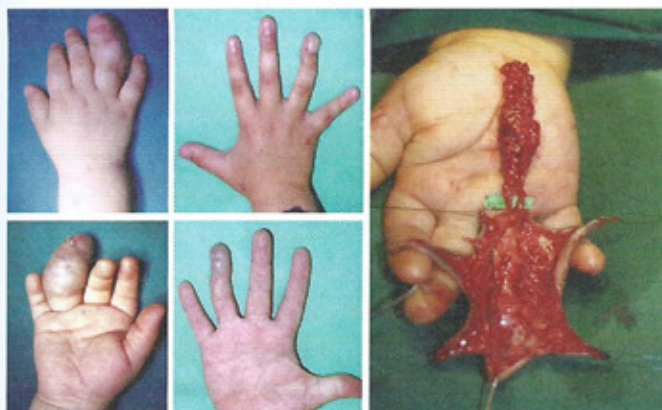
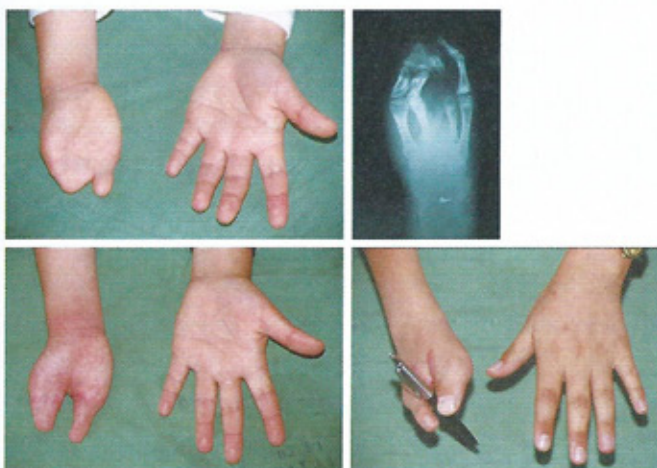


Figura 53-16

Pre y postoperatorio de hipoplasia severa de la mano derecha de tipo "mano en mitón". La cirugía consistió en crear una mano hendida para facilitar la pinza lateral



Síndrome de Poland. Asociado frecuentemente a malformación de la mano de tipo hipoplasia con una gama variada de presentaciones clínicas en cuanto a complejidad. Comprende además una agenesia del músculo pectoral ipsilateral y puede asociarse a malformaciones costales (Figura 53-18).

SÍNDROME DE BANDA CONSTRICTIVA CONGÉNITA

Se presenta con una incidencia de 1 en 15.000 recién nacidos. La mayoría de las lesiones son benignas. Puede presentarse en forma muy ocasional como urgencia en el neonato con una clínica de interferencia vascular aguda lo que implica una emergencia en su manejo.

En el 80% de los casos se puede asociar con alteración de las manos, siendo lo más observado en clínica (Figura 53-19):

- Anillos constrictivos en las extremidades. Es la presentación clínica habitual y se resuelven con zetoplastias de los surcos

Figura 53-17

Pre y postoperatorio de braquisindactilia de la mano derecha después de tres tiempos quirúrgicos. Se crearon los espacios primero, tercero y cuarto mejorando la función de la mano. No se separó el segundo espacio pues los dedos índice y medio compartían un solo motor funcional músculo-tendinoso



Figura 53-18

Paciente portador del síndrome de Poland con agenesia del músculo pectoral y una simbraquidactilia a derecha



- Acrosindactilia
- Amputación congénita de dígito o mano.

ANOMALÍAS ESQUELÉTICAS GENERALIZADAS

Este grupo de anomalías es manejado principalmente por traumatólogo (Figura 53-20).

En síntesis para el manejo adecuado de las malformaciones de la mano se debe constituir un equipo interdisciplinario integrado por los siguientes profesionales: genetista, traumatólogo, cirujano plástico y kinesiólogo.

Los objetivos del manejo de estas malformaciones congénitas son: recuperar la estética, pero fundamentalmente la función de la mano.

Figura 53-19

Pre y post operatorio de síndrome de Banda Constrictiva Congénita de la mano izquierda cuya presentación clínica es acrosindactilia, amputación congénita de dígitos y anillos constrictivos. La reparación de los surcos re realizó con zetoplastias consecutivas

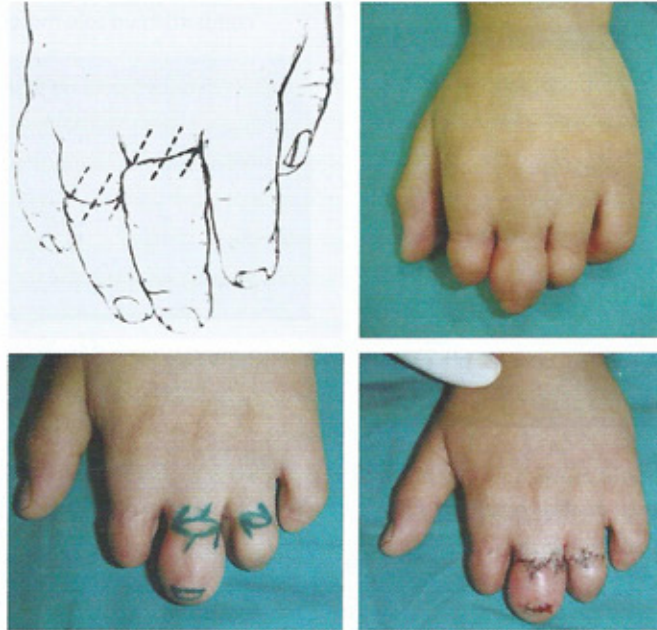


Figura 53-20

Dos ejemplos de anomalías esqueléticas generalizadas.
A. Acondroplasia y B. Síndrome de Marfán

