

MANO CONGÉNITA



Carlos IRISARRI
Ricardo KAEMPF

Autores: Carlos IRISARRI - Ricardo KAEMPF

Edita: Grupo GEPES

Imprime: Gráficas LUAR (Vigo).

Dep. Legal: VG 651-2014

Dedicada a los Drs. Joan MINGUELLA y Arlindo PARDINI



Prof. Dieter BUCK-GRAMCKO
In memoriam

PROLOGO

A lo largo de la historia, muchos han sido los Médicos Especialistas (Cirujanos, Radiólogos, Pediatras, expertos en genética, etc.) que han contribuido a la mejoría del conocimiento y tratamiento de las malformaciones de la mano. A la largo de esta Monografía, dada nuestra condición de cirujanos, serán los nombres y contribuciones de estos, los que preferentemente irán surgiendo. Un buen número de ellos, nos transmitieron personalmente sus conocimientos sobre esta materia, teniendo ahora la oportunidad de darles las gracias públicamente, extensivas a los Drs. J. Escobar y J.L. Haro por sus dibujos y a la Dra. E. Varela, por su ayuda en los casos operados en el Hospital Xeral de Vigo.

Algunas anomalías de la mano son tan infrecuentes y complejas, que nos parece lógico que sean tratadas en Centros Médicos de referencia. Sin embargo, en muchos países no existe una red asistencial especializada, al menos con el grado de desarrollo necesario para evitar que un significativo porcentaje de casos, sean tratados por profesionales sin la necesaria experiencia. En otras ocasiones, la banalidad de la cirugía a realizar es tan sólo aparente, y su dificultad real solamente se constata cuando un resultado lamentable es la consecuencia de la misma.

Los Cirujanos podemos mejorar la estética y la función de la mano afectada en la mayoría de los casos. Los recursos de la cirugía son muchos, pero su indicación debe guiarse por una actitud ética, alejada del ansia de protagonismo en los medios de comunicación. Reportar nuestros resultados con honestidad debe ser norma básica de conducta, evitando crear falsas expectativas. El análisis de los resultados a largo plazo, es imperativo para conocer en qué grado real hemos mejorado la calidad de vida de los pacientes operados.

Por otro lado, la técnica a utilizar debe estar en consonancia con la capacidad del cirujano y las posibilidades de su entorno. Los procedimientos más complejos, aún siendo técnicamente posibles, no son por ello siempre la alternativa más sensata. Técnicas como el trasplante de dedos del pie a la mano, encierran una significativa morbilidad, una gran complejidad técnica y en consecuencia una considerable curva de aprendizaje.

El trasplante de mano engloba múltiples problemas éticos y médicos. El primer caso (hecho en Malasia) fue excepcional, al hacerse en gemelos, uno nacido con una amputación a nivel del antebrazo, y el otro con una grave lesión cerebral que provocó su temprano fallecimiento. La gran ventaja en este caso, fue no necesitar inmunosupresión post-operatoria. Su resultado a medio plazo no ha llegado ser comunicado. La investigación en el ámbito de la robótica, ya se ha plasmado en enormes avances, que proseguirán y condicionarán las indicaciones quirúrgicas en los casos más severos de anomalías congénitas.

Los cursos de enseñanza y las publicaciones tienen un papel básico en la difusión del conocimiento médico, algo que con frecuencia olvidan los Organismos responsables de la atención sanitaria. Hasta donde les es posible, son las diversas Sociedades Científicas las que tratan de paliar este vacío. En esta ocasión, el Grupo GEPES, dedicado al estudio de la patología de la extremidad superior, ha sido decisivo a la hora de hacer posible la edición de esta Monografía. Que sea útil a sus lectores será nuestra mejor recompensa.

INDICE

Capitulo I	Introducción – Clasificación	1
Capitulo II	Sindactilias - Cesar Silva, Claudia Santos (Portugal), R. Kaempf, C. Irisarri.	11
Capitulo III	Síndrome de anillos de constricción - Colaboración: Giana Giotri (Brasil).	23
Capitulo IV	Mano zamba radial	29
Capitulo V	Mano zamba cubital - Colaboración: Enrique Vergara (Colombia).	39
Capitulo VI	Anomalías congénitas del Carpo y Metacarpianos. Sinfalangismos - Colaboración: Sergio Pombo (Santiago de Compostela).	45
Capitulo VII	Polidactilias del Pulgar - Colaboración : Cesar Silva (Porto).	53
Capitulo VIII	Polidactilias de los dedos Largos	65
Capitulo IX	Pulgar Trifalángico	69
Capitulo X	Hipoplasia y ausencia del pulgar - Colaboración: José L. De Haro (Madrid).	75
Capitulo XI	Macroactilias - Colaboración: Juan Ramón Bonfil (México).	89
Capitulo XII	Braquidactilias	97
Capitulo XIII	Camptodactilia - Colaboración: Miguel Hernández (México).	109
Capitulo XIV	Clinodactilia - Colaboración: Samuel Ribak (Sao Paulo).	117
Capitulo XV	Deformidad de Kirner - Colaboración: José C. Botelho (Lisboa).	123
Capitulo XVI	Hiper-Falangismo en los dedos largos - Colaboración: Javier Yañez (Vigo).	127
Capitulo XVII	Mano Hendida - Colaboración: Miguel Slullitel, Miguel Capomassi (Rosario).	133
Capitulo XVIII	Deformidad de Madelung - Colaboración: Sergio Martínez (Madrid).	143
Capitulo XIX	Anomalías Músculo- Tendinosas digitales congénitas. - Colaboración: Ricardo Tobío (Caracas).	151
Capitulo XX	Anomalías Vasculares Congénitas - Autor: Juan C. López Gutierrez (Madrid).	163

INTRODUCCIÓN Y CLASIFICACIÓN DE LA MANO CONGÉNITA

INTRODUCCIÓN

El estudio de las anomalías congénitas plantea múltiples problemas, incluyendo la elección del término más adecuado para denominarlas. “Malformaciones” es sin duda un término expresivo y realista, pero ha sido progresivamente sustituido por “Diferencias congénitas”. Durante muchos años hemos usado el coloquial término “Mano Congénita”, que consideramos práctico y sin ningún sentido peyorativo, y por ello lo hemos elegido para el título de esta Monografía.

A lo largo de la historia, el nacimiento de niños con una anomalía visible era motivo de la lógica curiosidad, siendo reflejadas en petroglifos, pinturas, esculturas, y fotografías (Lugli). La historia de la teratología de la mano es muy amplia, refiriéndose ya en la Biblia (Samuel) la presencia de seis dedos en las manos y pies del gigante filisteo de Tah, polidactilia también presente en la saga Escipión, prestigiosos militares romanos.

La interpretación que se hacía de las mismas en las diferentes comunidades, variaba en dependencia de factores socio-culturales y religiosos. En muchos casos el recién nacido era visto como un monstruo consecuencia de una maldición, y por el contrario en otros casos como un dios o una diosa. De estas diferentes concepciones se derivaba su rechazo o su aceptación social. En la antigua Roma, atribuían el nacimiento con una deformidad a un fenómeno celeste y sobrenatural, llegando a proponer por leyes civiles y religiosas la eutanasia para estos casos, iniciando una época anti-teratológica que duraría un milenio. Tito Livio (59 aC) y Tácito (56 dC), pretendieron documentar la relación entre el nacimiento de un niño deforme y una calamidad pública, teoría que afortunadamente encontró opositores como San Agustino (354 d.C) y Paolo de Egina, médico de la escuela de Alejandría.

EL ENTORNO FAMILIAR Y SOCIAL - FACTORES SICOLÓGICOS

Actualmente, la realización de ecografías durante el embarazo, permite un diagnóstico precoz en un alto porcentaje de malformaciones. Sin embargo no siempre son detectadas y al nacer el niño, especialmente en los casos severos, los padres sufren un enorme impacto emocional, al ver destruida la imagen del hijo esperado con tanta ilusión.

Como señaló Minguella, si los padres no aceptan la malformación, el niño tampoco la va aceptar, y pronto capta su estado de desánimo, especialmente el de la madre. Un ambiente de fatalidad, depresión y angustia mantenido, puede provocar que el niño llegue a sentirse culpable de la situación. En algunos casos, una cascada de acusaciones entre los padres, termina por provocar el divorcio. La aceptación es mejor en un entorno familiar bien estructurado en sus conceptos éticos.

Pese a las disposiciones legales que tratan de protegerles y ayudarles, existen muchas dificultades para una satisfactoria integración escolar y social, con el factor económico que su atención supone en los casos más severos. Cuando es preciso, el apoyo de un psicólogo debe comenzar lo antes posible, al igual que la consulta

con el experto en cirugía de la mano, en la que se explorará al niño sin prisas, escuchando las preguntas de la familia y tratando de responderlas de forma comprensible.

Debe tenerse en cuenta que el niño que ha nacido con una deficiencia desconoce su presencia, y que por la tanto la vivencia inicialmente como una situación de normalidad. En torno a los 3 ó 4 años, observará la diferencia respecto a los otros niños y comenzará a hacer preguntas. La reacción da cada niño ante el descubrimiento de su malformación es variable, con un abanico que oscila entre los que no le otorgan ninguna importancia, a los que sufren un trastorno psicológico por inadaptación. Esta desigualdad en la reacción está en dependencia de su carácter y de la respuesta del entorno familiar, y en la mayoría de las ocasiones no guarda una relación directa con la severidad de la anomalía.

A esta edad temprana, Minguella aconsejó decirle simplemente que ha nacido así, evitando contestaciones complejas. No se deben dar falsas expectativas de que el problema “se va a arreglar”, mentira que no hace sino empeorar la situación a medio plazo. La mayoría de estos pacientes tienen un nivel intelectual normal, y en consecuencia capacidad para entender en su momento adecuado una explicación a lo sucedido.

Es fundamental preparar a la familia y al niño, para su ingreso en la comunidad escolar, donde inevitablemente será motivo de curiosidad y con frecuencia de burla cuando la deformidad es grotesca, como vimos en un caso de severa macrodactilia del índice que conllevó el fracaso escolar. Es muy necesaria la colaboración de sus profesores, para que eviten tanto una actitud excesivamente proteccionista, como exponerles a situaciones de demanda funcional que no pueden alcanzar, evitando así las posibles burlas de sus compañeros. Debe procurarse no cambiar de entorno escolar a estos niños, para mantener la convivencia con otros niños que conocen el problema desde una edad temprana.

Mantener su autoestima, y colaborar para que alcancen la máxima independencia funcional posible con los recursos que aprenden a desarrollar, será una labor conjunta de la familia, de los educadores y de los profesionales sanitarios. El cirujano que asume el compromiso de realizar su cirugía reconstructiva tiene una enorme responsabilidad, compensada por lo gratificante que resulta comprobar cómo tras la misma, la función y el aspecto estético mejora, en ocasiones de forma espectacular.

Hay que tener muy presente, que una “mano congénita” puede asociarse a otras diversas anomalías esqueléticas y viscerales, dentro de un amplio abanico de síndromes. Esta posibilidad debe inducir al pediatra, a realizar un completo estudio del niño. Cuando el coeficiente intelectual del niño afectado está disminuido, es un factor muy importante que debe ser tenido en cuenta a la hora de plantear cirugía paliativa. Por otro lado, en el aspecto funcional, estos niños tienen una gran capacidad de adaptación, desarrollando mecanismos de función alternativos de gran utilidad. Por ello, antes de emprender cualquier cirugía reconstructiva, debe valorarse cuidadosamente su repercusión, considerando a la mano como una parte del conjunto corporal.

También los sucesivos avances en el ámbito de las prótesis estéticas y mio-eléctricas, están permitiendo mejorar tanto el aspecto estético como el funcional de muchas malformaciones congénitas, y cada vez con mayor frecuencia suponen una eficaz ayuda a la cirugía paliativa, y hasta una alternativa a la misma.

CRONOLOGÍA DE SU CONOCIMIENTO

Como publicaciones pioneras dedicadas a este campo, mencionaremos las de Schenk, médico de Friburgo, editadas en París (1573) y Basilea (1584). El médico holandés Lemmens, en su obra *“De miraculis occultis natura”* (1505), implica por primera vez en su etiología al factor hereditario. En su obra *“De monstruorum causis, natura et differentiis”* (Pavia, 1616) Liceto descarta la creencia popular de que eran ocasionadas por la procreación con intervención del diablo o de animales, y ya sugiere la posibilidad de una anomalía fetal y placentaria. En su monografía, Bonola y Morelli, exponen varios dibujos de la obra *“De monstruorum historia”*, debida al médico Ulyssis Aldrovandi (Bolonía, 1642)

También Ambroise Paré describió anomalías como las polidactilias del meñique y del pulgar. William Harvey publicó en 1651 *“De Generatione Animalium”* postulando que las malformaciones congénitas eran ocasionadas por un anormal cese del desarrollo embrionario. Etienne Saint-Hilaire, publicó su trabajo experimental manipulando huevos en 1822. Su hijo Isidore continuó su labor, y acuñó los términos *teratología*, *ectrodactilia* y *focomelia*, al tiempo que catalogaba los casos clínicos que tuvo ocasión de consultar. Durante décadas, se mantuvo la controversia sobre las patologías que merecían el carácter de *“congénitas”*. Autores como Murphy (1947) exigían que estuviesen presentes al nacer, si bien admitió que su detección clínica podría producirse posteriormente. Esta circunstancia se produciría en patologías como la deformidad de Madelung.

La etiología de muchos casos de *“Mano Congénita”* no ha podido ser aclarada, pese al avance en el conocimiento del genoma humano. Pueden ser debidas a una alteración de un solo gen o de varios, o bien ser debidas a la acción de un agente teratógeno. Entre estos últimos, se conoce el efecto nocivo de las radiaciones y de virus como el causante de la rubeola, agentes que deben actuar entre la 4ª y la 8ª semana del embarazo, período básico del desarrollo embrionario de la extremidad superior (O’Rahilly). La desgraciada ola de malformaciones causadas por la ingesta de talidomida en la década de los sesenta, supuso una oportunidad para llamar la atención del público en general sobre los riesgos de la medicación en las embarazadas, e impulsó forzosamente a cómo afrontar su tratamiento.

Estudios epidemiológicos como los realizados por Miura y Wynne Davies, muestran sin lugar a dudas que determinados tipos (p.ej. la polidactilia del meñique) tienen un componente genético muy superior a otros. Sin embargo el panorama es todavía confuso, y esto lo demuestra como en gemelos se producen anomalías de diferente tipo. Entender los mecanismos moleculares con detalle, seguramente llevará años de investigación, para tener eficacia en como predecir y prevenir esta patología. La influencia de los factores ambientales no ha podido ser todavía precisada, pero probablemente llegará a demostrarse que juega un papel significativo.

Recientemente, y basándose en experimentos realizados en animales, se ha llegado a establecer las similitudes entre diferentes anomalías tales como la mano hendida, las sindactilias y las polidactilias (Miura), llevando a la Sociedad Japonesa de Cirugía de la Mano a la incorporación de un nuevo grupo de *“Inducción anormal de los radios”*. Parece indudable que el tipo de malformación está más en dependencia del momento de la agresión que del tipo particular del agente teratógeno.

Oberg, Manske y Tonkin, propusieron una clasificación que tiene en cuenta el lugar de la lesión en el esbozo embrionario (*‘limb bud’*), el momento de la lesión y su causa a nivel molecular. El mayor conocimiento

de la embriología, ha permitido conocer los ejes de crecimiento y el patrón del desarrollo de los centros que controlan el proceso de desarrollo y muchos de los morfogenes que se expresan en áreas específicas. El desarrollo de proximal a distal está bajo el control de células especializadas del extremo del esbozo, la denominada "*cresta apical ectodérmica*" (*Apical Ectodermal Ridge, AER*). Muchas anomalías han sido relacionadas con uno de estos tres ejes (antero-posterior, radio-cubital y ventral-dorsal). La expresión clínica puede hacer sospechar el eje afectado. Sin embargo, al propio Tonkin le parece más práctico utilizar una clasificación basada en la apariencia de la anomalía, hasta que el conocimiento de lo que ocurre a nivel molecular sea más completo.

La diferenciación entre las "*embriopatías*" (acaecidas en los dos primeros meses de gestación) y las "*fetopatías*" (posteriores a dicha fecha), ya fue propugnada por Roblot en el año 1906, y reconsiderada posteriormente por Walther Müller en 1937 y Berndorfer en 1961. Nichols señaló proféticamente en 1902 como "*idénticas patologías pueden ser debidas a diferentes causas*". Invirtiendo la frase, Kelikian señaló que "*idénticas causas pueden producir diferentes deformidades*"

El lector interesado, puede acceder a la lectura de múltiples artículos y monografías dedicadas al estudio embriológico y epidemiológico, como el publicado en 1949 por Birch-Jensen de su estudio exhaustivo sobre la población de Dinamarca. En el estudio de las mutaciones genéticas destacan los trabajos de Temtamy y McKusick. Actualmente ya se conocen las anomalías genéticas existentes en anomalías tales como el pulgar tri-falángico, las sinpolidactilias, la braquidactilia tipo C, y la mano hendida. No entra en nuestro propósito profundizar en esta materia, todavía conteniendo un número mayor de hipótesis que de verdades demostradas.

La literatura sobre "*Mano Congénita*" abarca múltiples países e idiomas. Hemos encontrado de gran valor, además de la pionera monografía de Walther Müller, las exhaustivas revisiones históricas de Kelikian y de Bonola & Morelli. Con un enorme sentido práctico fueron escritas sus dos monografías por Adrian Flatt, a la que hay que sumar en USA la de Arthur Barsky y la recientemente editada por Gupta, Kay y Scheker "*The Growing Hand*". Cirujanos como Kanavel, Littler, Riordan, Swanson, Dobyns, Bora, Bayne, Manske, Lister, Stern y Upton han conformado un grupo de grandes expertos en USA.

La literatura japonesa sobre la Mano Congénita siempre ha destacado por sus muy amplias series estadísticas, permitiendo conseguir a autores como Miura, Tada, Tsuge, Ogino y E. Horii una gran experiencia. También Australia ha sido cuna de brillantes expertos en este tema, como Tonkin y Vickers.

En Europa, destaca la literatura alemana, siendo D. Buck-Gramcko y W. Blauth sus ejemplos más representativos. También Francia ha contado con expertos pioneros en esta patología como fueron P. Petit y Malek, y más recientemente Guy Foucher y Alain Gilbert. En Sudamérica, Arlindo Pardini (Brasil), Eduardo A. Zancolli y Guillermo Loda (Argentina) destacaron con luz propia en este campo.

Por último, en España F. Enriquez de Salamanca (Madrid) fue el gran propulsor de la cirugía de la mano, pero en el ámbito de sus malformaciones congénitas, fue Joan Minguella (Barcelona) el que se dedicó con más entusiasmo a su estudio y tratamiento, publicando numerosos artículos y una excelente monografía

Para la preparación de esta monografía hemos revisado diferentes tratados de Radiología, como los clásicos de Schinz y de Resnick. De carácter más monográfico, los de Poznanski y Steinbach nos han parecido de gran interés.

En el ámbito de las anomalías vasculares congénitas, los avances en los últimos años se han sucedido a gran velocidad. A los grandes pioneros como Stephan Belov (Sofía) y Fernando Martorell (Barcelona), les ha sucedido una brillante generación de cirujanos especializados como Raul Mattasi y Piero Di Giuseppe (Milán), Dirk Loose (Hamburgo), Odile Enjolras (París) y muy especialmente dos cirujanos de Boston, Joe Upton y John Mulliken, este último promotor de la **International Society Study Vascular Anomalies (ISSVA)**. En esta monografía, el Dr. Juan Carlos López Gutierrez, Cirujano Infantil del Hospital La Paz (Madrid), nos aporta en el Capítulo XX su amplia experiencia en este tipo de patología.

CLASIFICACIÓN DE LAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA MANO

Aceptando la enorme variabilidad de esta patología, numerosos autores han intentado establecer sistemas de clasificación que permitiesen encuadrarlos de una manera lógica y práctica. Como señaló Flatt, ninguna clasificación es perfecta, y la especialidad de su autor (anatomista, cirujano, radiólogo, genetista...) va a condicionarla. Asociar la embriología experimental, con la experiencia clínica y la investigación genética, debe ser el pilar básico para conseguir una clasificación con utilidad diagnóstica, pronóstica y terapéutica.



Fallos de desarrollo transversal

Si se pretende utilizar una clasificación muy básica, muchas anomalías no podrán ser encuadradas en la misma. Si por el contrario, se pretende una clasificación exhaustiva, termina por obtenerse una combinación de números y letras de difícil manejo y comprensión. La utilización de términos descriptivos provenientes del griego y del latín, tuvo su lado positivo (exacta correlación entre el término y la apariencia morfológica) y su lado negativo, incluyendo la dificultad de su manejo para los anglosajones. Destacaremos los siguientes:

- **Amelia:** significa la ausencia congénita de la totalidad de una extremidad.
- **Focomelia:** define a una extremidad corta, que recuerda a las de las focas.
- **Peromelia:** o mutilación de un miembro superior. La más frecuente es a nivel del tercio proximal del antebrazo.
- **Adactilia:** define la ausencia completa de un dedo, o de más de un dedo, llegando en los casos extremos a faltar todos los dedos. Es frecuente la existencia del pulgar con ausencia de los restantes dedos. La denominación de *mano metacarpiana*, viene motivada por la presencia de metacarpianos, si bien en ocasiones hipoplásicos. Si estos no existen, pero sí el carpo, estaríamos ante una *mano carpiana*. Estos dos términos son tan descriptivos, que dejan obsoleto al término *perodactilia*.

- **Afalangia:** o ausencia a nivel falángico, ya sea de la falange distal, media o proximal.
- **Ectrodactilia:** derivado del término griego ectro (*engendro*), es útil para incluir malformaciones digitales complejas (*'bizarre deformity'*), incluyendo las manos hendidas atípicas.

Las clasificaciones pioneras fueron muy simples, como la que propuso Isidore Saint-Hilaire en 1837, dividiendo las que afectaban a la extremidad (*ectromelia, hemimelia, focomelia*) y las que se presentaban a nivel digital (*ectrodactilia, polidactilia, atrofia e hipertrofia digital*). Kanavel en 1932 diferenció las anomalías moderadas de las severas. Otras clasificaciones fueron las propuestas por Birch-Jensen, 1949, Iselin, 1955, Kelikian, 1957, y Entin en 1959. Frantz y O'Railly en 1961 las dividieron en terminales e intercaladas.

En 1964, A. Swanson propuso una clasificación basada principalmente en su aspecto morfológico. En 1968, con Barsky y Entin, aportaron una clasificación basada en el fallo embrionario sufrido. En el primer número del Journal of Hand Surgery americano publicado en julio de 1976, reportó Swanson una clasificación consensuada con Entin y Tada, que fue adoptada por la IFSSH, pretendiendo que la misma pudiese englobar cualquier tipo de anomalía.

En dicha clasificación se diferencian los siguientes 7 tipos:

I **Fallos de formación**, que a su vez se subdividen en:

I.A Fallo de desarrollo o crecimiento transversal (o amputaciones congénitas), ya sea a nivel del brazo, antebrazo, muñeca o mano (nivel metacarpiano o falángico).

I.B Fallo de desarrollo intercalado o intermedio (focomelia) que se subdivide en 3 tipos:

- **tipo I:** la mano aparece implantada a nivel del hombro.
- **tipo II:** la mano continúa al húmero, faltando el antebrazo.
- **tipo III:** ausencia del húmero, implantándose el antebrazo y mano en el hombro.

La mano, cualquiera que sea su nivel de implantación, muestra diversos tipos de anomalías.

I.C Fallo de desarrollo longitudinal: pueden ser ocasionadas por anomalías del radio (pre-axiales), del cúbito (post-axiales) o de los radios centrales (**mano hendida**). En el primer caso, la mano se desvía radialmente y se denomina **mano zamba radial** (*'radial club hand'*). Cuando es el cúbito el afectado, la desviación de la mano se produce en sentido cubital y se denomina **mano zamba cubital** (*'ulnar club hand'*).



Mano Zamba Radial



Mano Zamba Cubital



Mano Hendida.

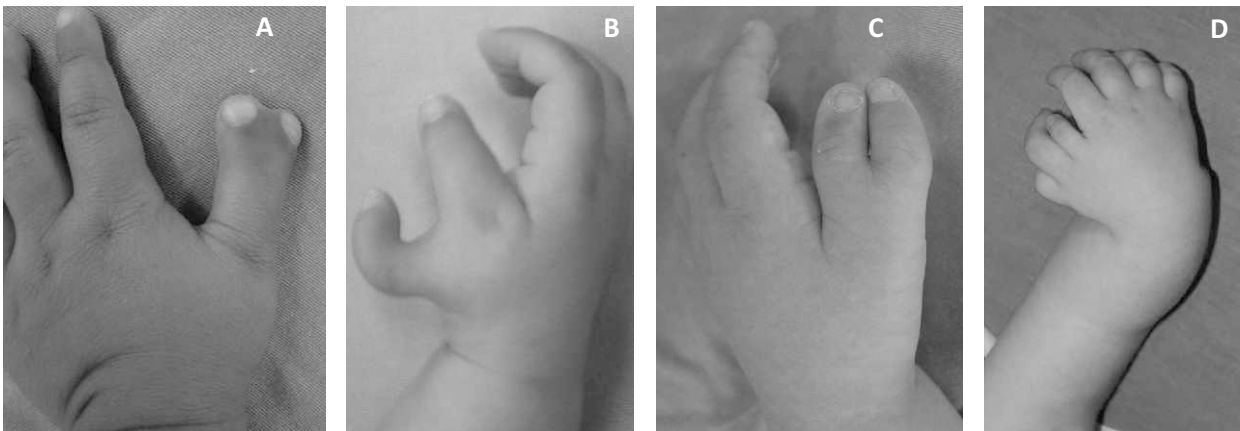
II Fallos de separación o diferenciación:

que incluyen diversas localizaciones y tipos:
-Afectando a las partes blandas, las más frecuentes son las **sindactilias** .

- Las fusiones o **sinostosis** óseas, se pueden dividir en:

- Sinostosis húmero-radial, sinostosis húmero-cubital y sinostosis completa del codo
- Sinostosis radio-cubital proximal, con o sin luxación asociada de la cabeza radial.
- Sinostosis carpianas (luno-piramidal, tri-escafoidea, etc).
- Sinfalangismo: habitualmente con fusión de las falanges proximal y media.

III Duplicaciones: se pueden presentar a muy diferentes niveles. Existen rarísimos casos de duplicación humeral. En su monografía, Bunnell incluye las fotografías del caso publicado por Stein. Mennen y Shah han publicado respectivamente un caso. Las duplicaciones más frecuentes son las digitales, especialmente las del pulgar y del meñique, y con mucha menor frecuencia de los dedos centrales. Excepcionalmente se presentan triplicaciones digitales.



A, B, C: Duplicaciones del Pulgar. **D:** Triplicación del Pulgar

IV Gigantismos o hiperplasias: además de la macrodactilia digital, se incluyen los casos de hiperplasia muscular o la presencia de músculos aberrantes. La hipertrofia puede extenderse al conjunto de la extremidad. Debe siempre valorarse la existencia de una anomalía vascular, especialmente la presencia de una fístula arterio-venosa.

V Hipoplasias: en este grupo se pueden incluir:

- las hipoplasias de la glenoides.
- las hipoplasias y aplasias de la cabeza humeral.
- las hipoplasias y aplasias digitales, así como los casos con ausencia o hipoplasia del desarrollo de otros elementos o estructuras, tales como los tendones extensores del pulgar o de los dedos largos. También existen casos con hipoplasia o hasta ausencia de los flexores digitales. De especial relevancia son las hipoplasias o las ausencias completas del pulgar, clasificadas por Blauth en 5 grados.

VI Síndrome de las bandas de constricción congénitas: atribuidas al estrangulamiento de un tejido ya formado por bridas amnióticas, ocasionando un “insulto vascular” causante de la constricción, que en sus casos extremos provoca la amputación a este nivel.

VII Anomalías esqueléticas generalizadas: en este grupo se incluyen anomalías complejas, tales como la acondroplasia, el síndrome de Marfan, la artrogriposis y la osteocondromatosis múltiple.

Aún contemplando esta extensa lista de VII tipos, diversas anomalías son de difícil ubicación, y han sido a lo largo del tiempo, incluidas en uno u otro grupo discrecionalmente por el correspondiente autor. Anomalías de frecuente presentación como son la camptodactilia y la clinodactilia, y otras más infrecuentes como la deformidad de Kirner y el hiperfalangismo, son de difícil encuadramiento. También la deformidad de Madelung tiene una difícil ubicación, al igual que el Pulgar Tri-falángico y la denominada ‘Five Fingered Hand’ (“mano de 5 dedos largos”) difícil de diferenciar de una polidactilia del pulgar tipo VI según Wassel.

En resumen, es un esfuerzo loable buscar una clasificación que nos permita entendernos al considerar las anomalías congénitas. Pero por extensiva que sea la clasificación adoptada, siempre aparecerán anomalías que tengan que incluirse en el grupo de “otras deformidades”, como ocurrió en un 18% de los 1.478 pacientes revisados por Flatt en Iowa, y en el 8% de los 256 casos de la serie de Yamaguchi, en Yokohama.

BIBLIOGRAFÍA

1. Al-Qattan M, Yang Y, Kozin S. Embryology of the Upper Limb. *J Hand Surg (Am)*, 2009, 34: 1340-1350.
2. Barsky A. Congenital anomalies of the hand and their surgical treatment. Charles C. Thomas, Springfield, 1958.
3. Blauth W. Die hypoplastische Daumen. *Arch Orthop Unfallchir.* 1967; 62, 3:225-46.
4. Blauth W. Congenital Deformities of the Hand. En *An Atlas of their surgical treatment*. Springer Verlag Berlin, 1981.
5. Bayne L, Klug M. Long-term review of the surgical treatment of radial deficiencies. *J Hand Surg (Am)*, 1987, 12, 2:169-179
6. Bayne L. Ulnar Club Hand. In: Green D. *Operative Hand Surgery* (2nd ed.) New York, Churchill Livingstone. 1988.
7. Birch-Jensen A. Congenital deformities of the upper extremities. Ejnar Munksgaard Forlag, Copenhagen, 1949.
8. Bonola A., Morelli E. Le deformità congenite delle mani ed il loro trattamento. Piccin Editore-Padova, 1972.
9. Buck-Gramcko D. Congenital Malformations of the Hand and Forearm. Churchill Livingstone, 1998.
10. Cheng J, Chow S, Leung P. Classification of 578 cases of congenital upper limb anomalies with the IFSSH system – a 10 years' experience. *J Hand Surg (Am)* 1987, 12: 1055-60.
11. Cole R., Manske P. Classification of ulnar deficiency according to the thumb and first web. *J Hand Surg (Am)*, 1997, 22: 479-488.
12. De Smet L. First approach to a child with a congenital difference of the upper limb. En *The Pediatric Upper Limb* (S. Hovius ed.) Martin Dunitz, 2002.
13. Entin M. Congenital Anomalies En *Hand Surgery*, 2nd ed (J.E. Flynn ed,) Williams & Wilkins, Baltimore, 1975.
14. Flatt A. The Care of Congenital Hand Anomalies. St Louis, Mosby, 1977.
15. Frantz C, O'Rahilly R. Congenital skeletal limb deficiencies. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1961, 43:1202-24.
16. Giele H, Giele C, Bower C, Allison M. The incidence and Epidemiology of Congenital Upper limb anomalies: a total population study. *J Hand Surg (Am)*, 2001, 26:628-634.
17. Goldfarb Ch, Manske P, Busa R, Mills J, Carter P, Ezaki M. Upper-Extremity Phocomelia reexamined: a longitudinal dysplasia. *J Bone Joint Surg (Am)*, 2005, 87:2639-48.
18. Goldfarb Ch. Congenital Hand Differences. *J Hand Surg (Am)* 2009,34:1351-6.
19. Hadidi A, Kaddah N, Zaki M, Aal N. Congenital Malformations of the Hand. A study of the vascular patterns. *J Hand Surg (Br)* 1990, 15:171-180.
20. Havenhill T, Manske P, Patel A, Goldfarb C. Type 0 ulnar longitudinal ray deficiency. *J Hand Surg (Am)* 2005, 30:1288-93.
21. Inonue G, Miura T. Arteriographic findings in radial and ulnar deficiencies. *J Hand Surg (Br)* 1991, 16:409-412.
22. James M, McCarroll H, Manske P. The spectrum of radial longitudinal deficiency: a modified classification. *J Hand Surg (Am)*, 1999; 24:1145-55.

23. Kalleimer P, Manske P, Davis B, Goldfarb Ch. An assessment of the relationship between congenital transverse deficiency of the forearm and symbrachidactyly. *J Hand Surg (Am)* 2007, 32:1408-12.
24. Kelikian H, Doumanian A. Congenital anomalies of the hand. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1957, 29:1002-49.
25. Kelikian H. Congenital deformities of the hand and forearm. W.B.Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1974.
26. Lamb D, Wynne-Davis R, Soto L. An estimate of the population frequency of congenital malformations of the upper limb. *J Hand Surg (Am)* 1982, 7: 557-56.
27. Lugli T. Hand diseases in early photographs. *Hand*, 1980, 12, 1: 97-99.
28. Luijsterburg T, Sonnelved G, Vermeij-Kees C, Hovius S. Recording congenital differences of the upper limb. *J Hand Surg (Br)* 2003, 28, 3:205-214.
29. Luijsterburg T, Vermeij-Kees C, Hovius S. Classification and related pathoembriology of congenital upper limb differences. En *The Pediatric Upper Limb* (S Hovius ed.) Martin Dunitz, 2002.
30. McCarrroll H. Congenital anomalies: A 25-year overview. *J Hand Surg (Am)*, 2000, 25:1007-37.
31. Mennen U, Deleare O, Matime A. Upper limb triplication with radial dimelia. *J Hand Surg. (Br)* 1997, 22, 1:80-83.
32. Miller J, Wener S, Kruger L. Ulnar deficiency. *J Hand Surg (Am)* 1986, 11:822-9.
33. Minguella J. Malformaciones de la Mano. Editorial Masson, Barcelona, 2001.
34. Mo J, Manske P. Surgical treatment of type 0 radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 2004; 29:1002-9.
35. Müller W. Die angeborenen fehlbildungen der menschlichen hand. Georg Thieme. Leipzig, 1937.
36. Netscher D. Congenital Hand problems. Terminology, etiology and managemet . *Clinics Plastic Surg*, 1988, 25, 4:537-552.
37. Oberg K, Feenstra J, Manske P, Tonkin M. Developmental biology and classification of congenital anomalies of the hand and Upper Extremity. *J Hand Surg (Am)*, 2010, 35:2066-76.
38. Ogino T, Minami A, Fukuda K, Kato H. Congenital Anomalies of the Upper Limb among the Japanese in Sapporo. *J Hand Surg (Br)*, 1986, 11,3: 364-371.
39. Ogino T. Congenital Anomalies of the Hand. *Clin Orthop*, 1996, 323:12-21.
40. Philip-Sarles N. Malformations congènitaes de la main et génétique. *Chir. Main* 2008, 27S:7-20.
41. Poznanski A. The hand in radiologic diagnosis. Vol 1 y Vol 2, W.B.Saunders Company, 1984.
42. Resnick D, Niwayama G. *Diagnosis of Bone and Joint Disorders*, 2 nd Ed, Saunders Co, Philadelphia, 1988.
43. Schinz H, Banesch W, Friedl E, Uehlinger E. *Röntgen-Diagnóstico*. Tomo I, Salvat Ed, Barcelona 1953.
44. Shah Ch, Manske P, Goldfarb Ch. A child with longitudinal cleavage of the upper extremity: treatment and etiology considerations. *J Hand Surg (Am)* 2010, 35:1762-7.
45. Steinbach H, Gold R, Preger L. Roentgen appearance of the hand in diffuse disease. *Year Book Medical Publishers*, Chicago, 1975.
46. Stein H., Bettmann E. Rare malformation of arm. *Am. J Surg.* 1940, 50:336-343.
47. Swanson A, Barsky A, Entin M. Classification of limb malformations on the basis of embryological failures. *Surg Clin North Am*, 1968, 48:1169- 79.
48. Swanson A. A classification for congenital limb malformations. *J Hand Surg (Am)* 1976, 1:8-22
49. Swanson A. A classification for congenital limb malformation. *J Hand Surg (Am)* 1983, 8,5 Part 2:693-702.
50. Temtamy S, McKusick V. The genetics of hand malformations. Vol. 14, nº 3, 1978. Alan R. Liss. New York.
51. Tonkin M. Description of congenital hand anomalies: a personal view. *J Hand Surg (Br)*, 2006, 31,5: 489-497.
52. Tonkin M. Classification des anomalies congénitales de la main. *Chir Main*, 2008, 27, S1:27-34.
53. Wynne-Davies R, Lamb D. Congenital upper limb anomalies: an etiologic grouping of clinical, genetic, and epidemiologic data from 387 patients with "absence" defects, constriction bands, polidactylies and syndactylies. *J Hand Surg (Am)*, 1985, 10, 6, part2: 958-964.
54. Zguricas J, Bakker W, Heus H, Lindhout D, Heutink P, Hovius S. Genetics of limb development and congenital hand malformations. *Plast Reconstr Surg*, 1998, 101,4,11

SINDACTILIAS

César SILVA, Claudia SANTOS, Ricardo KAEMPF, Carlos IRISARRI

CONCEPTO

El término **sindactilia congénita** describe la presencia en el momento del nacimiento, de uno o más dedos unidos, ya sea en las manos y/o en los pies. La forma de presentación más frecuente, es la que une al dedo medio con el dedo anular, seguida por la que une los dedos índice y medio. La sindactilia afectando simultáneamente a los dedos medio, anular y meñique es menos frecuente, y todavía es más rara la fusión de los cuatro dedos largos.

La sindactilia puede ser unilateral o bilateral, en estas últimas habitualmente con una presentación similar en ambas manos, aunque puede no ser simétrica. Puede presentarse como una anomalía aislada, o formando parte de diversos síndromes, tales como los Síndromes de Poland y de Apert. En los casos complejos, se puede presentar la sindactilia del pulgar con el índice, variante que de forma aislada no hemos encontrado en nuestra serie, y que Flatt la refiere en el 3% de sus casos.

Las sindactilias son las anomalías congénitas de más frecuente presentación, estimándose que aparece en uno de cada 2.000-2.500 recién nacidos. Su frecuencia es mayor en la raza blanca, y en la mayoría de las series, con mayor incidencia en los niños.

El patrón hereditario se considera de carácter autosómico dominante, con penetración reducida y expresión variable. La confirmación de antecedentes familiares, oscila del 10% al 40% en diferentes series. En estos casos 'familiares' la sindactilia se presenta como una anomalía aislada, y puede no estar presente en todas las generaciones. Su causa se atribuye a la interrupción del proceso de separación digital, que se produce en la séptima semana.



Sindactilia bilateral en un niño

Sindactilia bilateral en la madre

CLASIFICACIÓN

Siendo muy variables las formas de presentación y de clasificación, se pueden subdividir de la siguiente forma:

- **Sindactilias simples:** son aquellas en las la unión digital se limita a las partes blandas, esencialmente al recubrimiento cutáneo y estructuras fasciales. A su vez, pueden ser **parciales**, si no afectan a toda la longitud de los dedos afectados, o bien **completas** cuando afectan a toda la longitud de los mismos.



Sindactilia completa simple



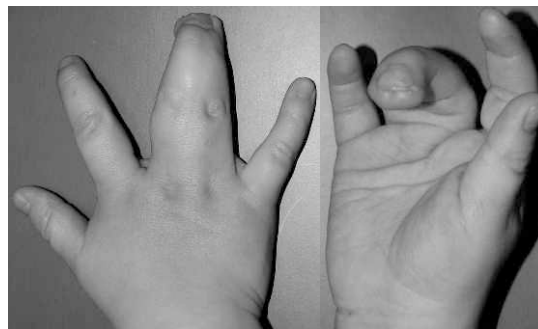
Sindactilia con fusión ósea

- **Sindactilias complejas o con fusión ósea:** que generalmente se presenta a nivel distal, aunque más raramente puede localizarse a nivel de la falange media o proximal.
- **Sindactilias complicadas,** término propuesto por Dobyns para definir aquellas sindactilias asociadas con anomalías múltiples. Las radiografías mostrarán la presencia de fusiones óseas, de falanges super-numerarias, con frecuencia de disposición transversal, así como de falanges tipo “delta”.

En cuanto a las partes blandas, una de las complicaciones más frecuentes es la **sinoniquia** o fusión de las uñas de los dedos afectados. En los casos más complejos, pueden concurrir diversas anomalías tendinosas, musculares y vásculo-nerviosas de los dedos afectados. Así sucede en el caso de las simbraquidactilias, con frecuente división más distalmente de lo habitual de las arterias digitales, lo que condiciona su tratamiento.



Simbraquidactilia



Sindactilia con sinoniquia

INDICACIONES Y MOMENTO DE LA CIRUGÍA

Ha sido un motivo de continuada controversia, decidir qué momento es el más idóneo para operar una sindactilia. Además de los inconvenientes relacionados con la anestesia, el operar precozmente conlleva una mayor incidencia de complicaciones, como la denominada 'web creep' o avanzamiento distal progresivo de la comisura creada.

Debe tenerse presente que la sindactilia que implica a los dedos largos de diferente longitud (especialmente la que une al anular y al meñique), termina por ocasionar una flexión adaptativa del dedo más largo, cuando no se realiza a tiempo su corrección quirúrgica. Parecida circunstancia se da en los casos con presentación de deformidad rotatoria, difícil de corregir una vez establecida.

También es importante separar lo más precozmente posible la primera comisura cuando está afectada. En los casos complejos, tales como el Síndrome de Apert, son previsibles sucesivas operaciones en ambas manos, lo que obliga a diseñar un calendario adaptado a esta circunstancia.

Ciertamente influyen las circunstancias de cada caso, y en alguna ocasión hemos realizado reconstrucciones complejas y bilaterales, por ser la única oportunidad que teníamos de operar al paciente, justificando los inconvenientes de una cirugía prolongada y de los cuidados post-operatorios.

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

Han sido múltiples las técnicas propuestas a lo largo de la historia de la cirugía de las sindactilias. Como señalan en sus excelentes revisiones históricas Barsky y Kelikian, en épocas iniciales su tratamiento se realizaba mediante una única incisión longitudinal, lo que inevitablemente conducía a la posterior retracción y /o nueva fusión.

Didot publicó en 1850, el diseño de su colgajo en el *Bull Acad Roy Med Belgique*, 9. En 1923, A. Radulesco publicó (*Revue d'Orthop.*) su técnica de cobertura mediante un doble colgajo digital dorsal y volar. Sus pobres resultados estéticos y funcionales a largo plazo fueron señalados por Bunnell, y motivó la búsqueda de nuevas alternativas.

Las técnicas de reconstrucción de las comisuras, deben tener en cuenta su morfología normal, que presenta una inclinación de proximal-dorsal a distal-palmar de 40º a 45º, con una configuración en "reloj de arena". El colgajo dorsal triangular para rehacer la comisura es debido a Zeller (1810, Viena), lo que más tarde hizo Dieffenbach (1834, Berlin) con un colgajo rectangular. G. Félizet (*Revue Orthop*, 1892) lo hacía mediante dos colgajos opuestos (palmar y dorsal) que colocaba en la comisura en un primer tiempo, y ajustaba en un segundo tiempo, en el que asociaba los injertos digitales. Iselin recurrió a una técnica similar, pero suturando los colgajos dorsal y volar directamente en una única intervención.

Las incisiones digitales longitudinales fueron condenadas por el italiano Pieri en su artículo publicado en 1920 (*Chir Org Mov*, 4), describiendo la utilización de incisiones en zig-zag, siendo Zachariae quien extendió este tipo de incisiones a toda la longitud digital. En el lado dorsal, debe conservarse intacto el paratenon del aparato extensor. En el lado palmar, debe evitarse la lesión del paquete vásculo-nervioso. Los dedos son

separados de distal a proximal, haciendo una separación manual de los mismos, lo que facilita la sección de las estructuras fasciales que los une, incluyendo el ligamento natatorio proximalmente.

Sigue siendo un motivo de controversia la conveniencia de adelgazar los colgajos digitales, y asimismo el lecho receptor, para disminuir la tensión en el momento de su sutura, disminuir el riesgo de cicatriz retráctil y mejorar el aspecto estético final (Greuse). De hacerlo, exige experiencia, ampliación óptica y cautela en su agresividad, para evitar lesiones del paquete vásculo-nerviosos, y/o la necrosis de los colgajos.

Son varias las circunstancias que determinan su conveniencia, empezando por la edad del niño operado, dado que la proporción de tejido adiposo es mayor cuanto menor edad tenga. También influye el formato del colgajo, dado que cuando más estrecha sea su base, más riesgo de necrosis tiene.

La utilización de injertos cutáneos libres para cubrir las áreas denudadas tras la separación fue publicada por Lennander (Upsala, 1891), mientras que en ese mismo año, Kümmer (Revue Orthop) propuso hacerlo mediante colgajos a distancia.

Un procedimiento que supuso un significativo avance fue el propuesto por Tondra, seguido y popularizado por Flatt y por Dobyns, y utilizado por otros muchos cirujanos de la mano. Utiliza un colgajo dorsal de amplia base, que se sutura a una incisión transversal en la palma de la mano, evitando que quede a tensión. En los últimos años, se han propuesto diversas formas geométricas en el diseño del colgajo dorsal (Moss, Kay, Tonkin, Withey, Kozin) con el propósito de evitar en la neo-comisura una cicatriz lineal transversal. Hemos usado con este propósito, el colgajo en “omega” (Gilbert), similar al que Jose hace con base palmar (en “arco gótico”). Moss y Foucher, propusieron para evitar la ‘web crep’, la utilización de dos colgajos triangulares en el inicio de la incisión palmar.

Autores como Barsky, Blauth, Minguella y Jose, han propuesto reconstruir la comisura con un colgajo de base volar. Otros han utilizado colgajos mixtos (dorsal y volar), tanto de configuración triangular (Cronin, Habenicht) como rectangular. En la experiencia de Flatt, sus resultados no fueron satisfactorios, lo que le llevó a utilizar el colgajo dorsal único, aunque reconoció que no era imposible obtener un aceptable resultado. De hecho, Tonkin en la revisión de sus pacientes a largo plazo, refiere no haber encontrado una diferencia significativa entre ambas técnicas.

En las sindactilias parciales, incluyendo la primera comisura, una elegante técnica de reconstrucción de la comisura es el colgajo propuesto por Ostroszki (‘butterfly flap’) de ejecución relativamente sencilla, y muy fiable. Aunque la mayoría de autores optan por hacerlo de base dorsal, Minguella lo utilizó con base volar, y Brenen propuso combinar colgajos triangulares dorsales y palmares con este objetivo.

Como para toda patología, existen técnicas de una mayor o menor dificultad, y cirujanos con mayor o menor habilidad, pero creemos debe seleccionarse la de menor complejidad posible. Aceptando que no existe un patrón único en esta cirugía, creemos que fue un sabio consejo el que hizo Flatt, recomendando al cirujano que comienza, que aprenda una técnica en profundidad y que la practique habitualmente, evitando ir probando para casos similares las múltiples técnicas publicadas.

El momento más delicado de la intervención es el manejo del paquete vásculo-nervioso. La separación

de los nervios digitales es relativamente fácil, si se dispone de instrumental adecuado y experiencia. En las sindactilias simples no suelen existir anomalías relevantes de las arterias digitales, lo que para facilitar el logro de una comisura adecuada, permite ligar en caso necesario la arteria digital menos desarrollada, lo que debe registrarse en la hoja operatoria, especialmente si se presume que va a ser necesaria una posterior cirugía. Salvo en circunstancias excepcionales, es un consejo prudente no hacer cirugía bilateral en un dedo central unido a los dedos adyacentes, para no poner en riesgo su vascularización.

Diversos autores (Vickers, Ekerot...) han propuesto la denominada “técnica abierta” evitando el uso de injertos de piel (*'graft-less' technic*), pretendidamente para evitar cicatrices retráctiles post-quirúrgicas, y/o su correspondiente hiper-pigmentación, aparición de vello con el crecimiento y el posible fracaso precoz del injerto. También se ha argumentado que favorecen el posterior crecimiento hacia distal de la neo-comisura (*'web creep'*).

La “técnica abierta” es una opción a tener en cuenta, pero nosotros preferimos cubrir las áreas denudadas con un injerto de piel total, habitualmente tomada de la zona inguinal. Si se obtiene de su parte más lateral, no se presentará vello en la edad adulta. La cicatriz lineal residual en la zona dadora, queda situada en una zona discreta, con mínima secuela estética. Cuando la cantidad necesaria de piel es limitada, puede obtenerse de la fosa cubital (Kozin) o en la cara volar de la muñeca.

En nuestra experiencia, el empleo de injertos de piel total no aumenta el riesgo de *'web-creep'*, ni de la presentación de cicatrización hipertrófica, complicaciones seguramente más dependientes de otros factores, como son la propia complejidad de la sindactilia operada, la existencia de una hipertrofia digital asociada, o la presentación de complicaciones post-operatorias (Kozin).

RECONSTRUCCIÓN DE LA SINONQUIA

Tras ensayar diferentes procedimientos mediante colgajos locales para su tratamiento, como el que propuso Lundkvist, o bien obtenidos de dedos del pie (Sommerkamp), la técnica propuesta por Buck-Gramcko, cambió el panorama en este aspecto. Consiste en trazar dos colgajos triangulares en los pulpejos de los dedos unidos, llevando cada uno de ellos a cubrir la zona que queda expuesta de la falange distal después de su separación. Autores como Golash han publicado unos resultados aceptables con este procedimiento, lo que coincide con nuestra experiencia.

CUIDADOS POST-OPERATORIOS

Todos los expertos señalan la importancia de los cuidados post-operatorios, comenzando por la confección del apósito al término de la cirugía. Dobyms lo describió con acierto y detalle escrito y gráfico en su aportación, poniendo especial énfasis en mantener las comisuras abiertas, con una suave compresión, e inmovilizando el codo, para contrarrestar la capacidad de deshacer el vendaje que todo niño tiene. La implicación de los familiares en su vigilancia es fundamental. La primera cura se hace habitualmente transcurridas dos semanas desde la cirugía. La utilización de un material de sutura reabsorbible, facilita la misma de forma considerable.

En los casos de sindactilias complejas, es recomendable utilizar dispositivos que ayudan en el manejo de la mano operada, para reducir las complicaciones del post-operatorio, manteniendo a los dedos convenientemente separados. Ya descritos por autores pioneros como Kelikian, recientemente Kuru (Ann Plast Surg, 2011) refirió su experiencia con el denominado "Hittite Sun", que reduce el porcentaje de reaparición de la sindactilia (*'web creep'*).

RESULTADOS

Debe considerarse que los resultados tanto funcionales como estéticos obtenidos en muchas ocasiones, no son tan favorables como el cirujano quisiera, pero como señaló Dobyns, con frecuencia preocupan menos al paciente y a sus familiares que al propio cirujano. En concreto la presentación de una *'web creep'* moderada en la adolescencia es relativamente frecuente, pero como señaló Ger, esto no impide una aceptable función de la mano operada. Probablemente un significativo porcentaje de casos, no llegan a acudir por esta razón a una nueva revisión médica.

Su prevención debe basarse en el diseño adecuado de los colgajos, evitando el cierre a tensión y las cicatrices lineales que puedan retraerse durante el crecimiento. Pese a ello, el cirujano no tiene el control absoluto sobre la aparición de cicatrices hipertróficas y hasta queloideas, y debe informar sobre ello a los padres en el consentimiento informado. En casos de riesgo elevado, como sucede en los casos de hipertrofia digital y en las sindactilias complejas como el síndrome de Apert, se ha propuesto el empleo de metrotexato cuando es necesario hacer una cirugía paliativa de esta complicación (Muzaffar).

SÍNDROME DE POLAND

En 1841 Alfred Poland, estudiante instructor de anatomía en aquel momento, observó en la disección anatómica efectuada en el cadáver de un convicto de 27 años, la ausencia completa del músculo pectoral menor y la ausencia parcial del pectoral mayor y del serrato, anomalías a las que sumaba una sindactilia en la mano izquierda, con ausencia de la falange media de los dedos índice, anular y meñique, siendo rudimentaria en el dedo medio. Publicó sus hallazgos en la revista *Guy's Hospital Report* con el título *'Deficiencies of the pectoralis muscles'*.

En 1962 Clarkson, publicó su revisión de los casos con este tipo de anomalía atendidos en el propio Guy Hospital (Londres), empleando el término de "Sindactilia de Poland", anomalía que fue objeto de posteriores publicaciones, hasta llegar a la de Baudine quien acertadamente introdujo el término de "Síndrome de Poland" (Acta Paed Belg, 32,1967), al tener en cuenta las diversas anomalías que podían acompañar a dicha sindactilia.

En la meticulosa revisión efectuada por Ireland (con A. Flatt), de los 43 casos atendidos en el Servicio del Hospital Universitario de Iowa (período 1930-1974), además de la ausencia del fascículo esterno-costal del pectoral mayor, ratificaron que pueden ser hipoplásicos o estar ausentes otros músculos de la zona, tales como los restantes fascículos del pectoral mayor, el pectoral menor y el serrato.

Estos niños, pueden tener asociadas anomalías en el hombro (escápula elevada), axilares (retracción del pliegue axilar anterior), un brazo hipoplásico (raramente) y sobre todo un antebrazo hipoplásico. En la mano afectada los dedos afectados por la sindactilia son más cortos y rígidos, con frecuente hipoplasia o hasta

ausencia completa de la falange media. En ocasiones, uno o más dedos están ausentes, llegando dicha ausencia a ser completa en los casos más extremos. El pulgar está prácticamente siempre afectado, y a su hipoplasia se le une una rotación en supinación.

En las series más amplias, se ha constatado una mayor frecuencia en los niños, sin predominancia por el lado afectado. Su presentación es habitualmente de un carácter esporádico, aunque existen casos con antecedentes familiares, o bien con otras anomalías no necesariamente similares. Aunque se ha postulado una alteración vascular de la extremidad afectada, su auténtica causa sigue siendo desconocida. Por la diversidad del cuadro clínico, intentar su clasificación es una tarea complicada, siendo preferible analizar cada caso individualmente.

En cuanto al **tratamiento** de las anomalías en la mano, cuando el pulgar está afectado, su separación es prioritaria, generalmente rehaciendo la primera comisura con un colgajo dorsal, y si es preciso una osteotomía derotatoria para facilitar su oposición a los dedos largos. También la separación del meñique se aconseja hacerla en la cirugía inicial. La cirugía paliativa de los dedos centrales debe valorarse en cada caso, ya que son frecuentes anomalías vasculares que dificultan o hasta impiden la separación digital.

En los casos más complejos, la resección de uno de los dedos centrales, permite mejorar la reconstrucción de los otros dos dedos. En algunos casos, es preferible mantener la sindactilia de los dedos centrales, que funcionarán como un bloque digital, ya que su separación dejaría unos dedos inestables, sin que la mejoría estética compense los inconvenientes y riesgos de la cirugía paliativa.

SÍNDROME DE APERT

En 1906, el pediatra Eugène Apert (Hospital Andrai, Paris) publicó en el nº 23 del Bull Soc Med Hop, una anomalía compleja que denominó **acrocefalo-sindactilia**, por la presencia de sindactilia en ambas manos y un cierre precoz de las suturas coronal y lambdoidea. La asociación de hipertelorismo y exoftalmía da lugar a una cabeza y facies con una morfología característica: altura exagerada del cráneo, frente y raíz nasal aplanada, y boca entreabierta.



Síndrome de Apert: aspecto clínico y radiológico

También puede existir una hendidura palatina o una bóveda excesivamente profunda, probable causa del lenguaje poco inteligible, que al igual que un variable retraso sicomotor, se detecta frecuentemente en estos niños. Como señala Minguella, cuando estos pacientes van haciéndose mayores, presentan una hipersudoración, y una progresiva limitación de la movilidad de los hombros y codos.

Clasificación: habitualmente la afectación de ambas manos es de carácter simétrico. Su clasificación se hace en dependencia de la afectación del pulgar, y de la complejidad de la fusión de los dedos largos, diferenciándose los siguientes grados:

- **Tipo I:** en la que el pulgar es independiente, si bien es siempre corto y desviado radialmente. La primera comisura, aunque existente, puede estar disminuida. El dedo meñique está independizado, aunque puede presentar una sindactilia parcial con el anular, que a su vez, está fusionado con los dedos medio e índice. A este tipo se le han aplicado diversas denominaciones tales como “mano en pala” o “mano de obstetra”.
- **Tipo II:** en este tipo el pulgar y el índice presentan una sindactilia simple. A su vez, los dedos índice, medio y anular presentan una fusión de las falanges distales. El meñique está unido por las partes blandas al anular. Por su apariencia en conjunto, se la denomina “mano en cuchara”.
- **Tipo III:** es la forma más compleja (“mano en pezuña”), con inclusión del pulgar y meñique, con sinoniquia y fusión ósea de los dedos índice, medio y anular, que puede llegar a la falange media o hasta a la proximal, y que puede incluir al meñique. Las anomalías tendinosas y vasculares son frecuentes, y dificultan la cirugía paliativa.

Tratamiento: es una tarea multi-disciplinaria, y generalmente las anomalías craneales y faciales tienen prioridad en el tiempo. En lo que se refiere a las manos, debe establecerse un calendario quirúrgico ordenado e individualizado, dado que se requerirán sucesivas cirugías, en base a la complejidad de la malformación, con la pretensión de obtener un pulgar y un meñique lo más funcionales posible. Además, la textura de la piel es con frecuencia atípica.

Como normas básicas, en la primera cirugía debe crearse una primera comisura que permita oponer el pulgar a los dedos largos, en los casos más leves mediante zeta-plastias, y en los más severos mediante un colgajo dorsal. También se asociará la corrección de la sindactilia del meñique.

La corrección de la angulación radial del pulgar, puede obtenerse desinsertando distalmente de la falange distal el APB anormalmente insertado en la misma, y reinsertándolo a la parte radial de la base de la falange proximal (Dao).

En la segunda cirugía se aborda la corrección de los tres dedos centrales, admitiendo la mayoría de expertos que es preferible reconstruir dos dedos a partir de los tres existentes. Sacrificar el índice favorece la amplitud de la primera comisura. Si este problema no lo requiere, la amputación del dedo medio es la más habitualmente efectuada.

La utilización de expansores tisulares ha sido referida por autores como Coombs y Ashmead, reconociendo este último que su utilización no obtuvo las expectativas esperadas, y desaconsejando su

empleo. En los casos más complejos, puede recurrirse a colgajos como el radial (Upton), o el colgajo metacarpiano dorsal en isla (Colville), colgajos que requieren una elevada capacidad técnica que no está al alcance de muchos cirujanos.

Para los casos más complejos, cabe la opción de hacer en una primera cirugía la elongación de las partes blandas, con diversas variantes técnicas, que fueron presentadas en el IX Symposium on Congenital Malformations of the Hand, Dallas, 2012. Puede hacerse mediante un mini-fijador externo (Habenicht y Mann-Hamburgo, Parolo y Pajardi – Milán) o mediante el distractor tipo Suzuki (Teoh, Singapur). Pese a su coste e inconvenientes, parece una opción a tener en cuenta, si bien no se dispone todavía de datos a largo plazo sobre su efectividad.

Pese a todos los procedimientos utilizados, el resultado estético y funcional en estos casos es pobre. Por ello, creemos que es lícito renunciar en los casos más complejos a la separación de los dedos centrales, tras exponer con claridad a los padres la escasa o hasta nula mejoría funcional que ello supondría.

POLI-SINDACTILIA

En este tipo de anomalía, se combina la presencia de una sindactilia con un número excesivo de dedos. Habitualmente afecta a la tercera comisura, y tanto la duplicación digital como la sindactilia pueden ser de carácter parcial o total.

No siempre ocasiona un trastorno estético y/o funcional lo suficientemente importante como para recurrir a su cirugía paliativa, aunque habitualmente la misma está justificada por la mejoría que puede proporcionar en ambos aspectos. De la misma, nos ocupamos en el capítulo VIII.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aboul Wafa A. Hourglass dorsal metacarpal island flap: a new design for syndactylized web reconstruction. Charles Thomas P. Springfield.
2. Ashmead D, Smith P. Tissue expansion for Apert's syndactyly. *J Hand Surg (Br)*, 1995, 20:327-330.
3. Barsky A. Syndactyly. En *Congenital Anomalies of the Hand and their Surgical Treatment*. Cap VI, 26-47, Charles Thomas, Springfield, 1958.
4. Bauer T, Tondra J, Trusler H. Technical modification in repair of syndactylism. *Plast Reconstr Surg*, 1956, 17:385-392.
5. Blauth W, Schneider-Sickert F. *Congenital Deformities of the Hand: An Atlas of Their Surgical Treatment*. Berlin, Springer-Verlag, 1976.
6. Blauth W. Apert Syndrome. En Buck-Gramcko D (ed): *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. Chapter 14, London, Churchill Livingstone, 1998.
7. Brennen M, Fogarty B. Island flap reconstruction of the web space in congenital incomplete syndactyly. *J Hand Surg (Br)*, 2004, 29, 4: 377-380.
8. Buck-Gramcko D. Congenital malformations: Syndactyly and related deformities. In Nigst H, Buck-Gramcko D, Millesi H, Lister G (eds) *Hand Surgery*. New York, Thieme Medical Publishers, 1988.
9. Buck-Gramcko D. Syndactyly between the thumb and index finger. En Buck-Gramcko D (ed): *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. London, Churchill Livingstone, Chapter 12, pp 141-147, 1998.
10. Bunnell S. Deformaciones Congénitas. En *Cirugía de la Mano*. Ed Janes, Barcelona 1951
11. Colville J Syndactyly correction. *BJ Plast Surg*, 1989, 42:12-16.

12. Coombs C, Mutimer K. Tissue expansion for the treatment of complete syndactyly of the first web. *J Hand Surg (Am)*, 1994, 19:968-972.
13. Cronin T. Syndactylism: Results of zig-zag incision to prevent postoperative contracture. *Plast Reconstr Surg*, 1956, 18, 6: 460-468.
14. Dao K, Shin A, Kelley S, Wood V. Thumb radial angulation correction without phalangeal osteotomy in Apert's syndrome. *J Hand Surg (Am)*, 2002, 27:125-132.
15. D'Arcangelo M, Gilbert A, Pirello R. Correction of syndactyly using a dorsal omega flap and two lateral and volar flaps. *J Hand Surg (Br)* 1996, 21, 320-4.
16. Dobyns J. Syndactyly. En: *Operative Hand Surgery* (Green D. Ed), Vol.1:281-293, Churchill Livingstone, New York, 1982.
17. Eaton C. Three-flap web-plasty. *J Hand Surg (Am)*, 1992, 17:583-585.
18. Eaton C, Lister G. Syndactyly. *Hand Clin*, 1990, 6:555-575.
19. Ekerot L. Syndactyly correction without skin-grafting. *J Hand Surg (Br)*, 1966,21:330-337.
20. Evans D, Coessens B, Habenicht R. Syndactyly. In Hovius S, Foucher G, Raimondi P (eds) *The Pediatric Upper Limb*. London, Martin Dunitz, 2002.
21. Ezaki M. Syndactyly. In Green D, Hotchkiss R, Pederson MW (eds) *Operative Hand Surgery*. Philadelphia, WB Saunders, 1999.
22. Flatt A. Practical factors in the treatment of syndactyly. In Littler J, Cramer L, Smith J (eds) *Symposium on Reconstructive Hand Surgery*. St. Louis, CV Mosby, 1974.
23. Flatt A. Webbed Fingers. En *The Care of Congenital Hand Anomalies* (Chapter 10), CV Mosby Co, St. Louis, 1977.
24. Ger E. Syndactyly. In Buck-Gramcko D (ed) *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. London, Churchill Livingstone, 1998.
25. Gilbert A. Malformations Congenitales de la Main et de l' Avant-Bras. *Encyclopedie Médico Chirurgicale*. Paris, 1993.
26. Golash A, Watson J. Nail fold creation in complete syndactyly using a Buck-Gramcko pulp flaps. *J Hand Surg (Br)*,2000, 25,1: 11-14
27. Greuse M, Coessens B. Congenital syndactyly: defatting facilitates closure without skin graft. *J Hand Surg (Am)*, 2001, 26:589-594.
28. Güero S. Algorithm for treatment of Apert hand .*Tech Hand Up.Extrem Surg*, 2005, 9, 126-133.
29. Gülgönen A, Güdemez E. Reconstruction of the first web space in simbraquidactyly using the reverse radial forearm flap. *J Hand Surg (Am)*,2007, 32: 162-7
30. Habenicht R.Syndactyly. In Hovius S, Foucher G, Raimondi P (eds) *The Pediatric Upper Limb*. London, Martin Dunitz, 2002.
31. Holten I, Smith A, Isaacs J. Imaging of the Apert syndrome hand using three-dimensional CT and MRI. *Plast Reconstr Surg*, 1997, 99:1675-1680.
32. Hoover G, Flatt A, Weiss M. The Hand and Apert's Syndrome. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1970, 52, 5:878-895.
33. Ireland DC, Takayama N, Flatt A. Poland's syndrome. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1976, 58:52-58.
34. Iselin M. Traitement chirurgical des malformations congénitales. En *Chirurgie de la Main*. Ed. Masson, Paris 1955.
35. Jones N, Upton J. Early release of syndactyly within six weeks of birth. *Orthop Trans* 1992, 17:360-361.
36. Jose R, Timoney N, Vidyadharan R, Lester r. Syndactyly correction: an aesthetic reconstruction. *J Hand Surg (E)*, 2010, 35,6: 446-450.
37. Kasser J, Upton J. The shoulder, elbow and forearm in Apert syndrome. *Clin Plast Surg*, 1991, 18:381-389.
38. Kay S. Syndactyly. En *Green's Operative Hand Surgery* (fifth ed.) Vol 2, Chapter 40 Deformities of the Hand and Fingers, Elsevier, Philadelphia, 2005.
39. Kelikian H. Congenital deformities of the hand and forearm. WB Saunders, Philadelphia, 1974.
40. Kim J, Rhee S, Gong H, Lee H, Kwon S, Baek G. Characteristic radiographic features of the central ray in Apert syndrome. *J Hand Surg (E)*, 2012, 38,3:257-264

41. Kozin S. Syndactyly. *J Am Soc Surg Hand*, 2001,1:1-13.
42. Kümmer E. Syndactylie congénitale. Anaplastie d`apres la methode italienne. *Rev Orthop*, 1891.
43. Lundkvist L, Barfred T. A double pulp flap technique for creating nail-folds in syndactyly release. *J Hand Surg (Br)*, 1991,16:32-34.
44. Minguella J. Sindactilia. En *Malformaciones de la mano* (Cap.9), Masson, Barcelona, 2001.
45. Moss A, Foucher G. Syndactyly: can web creep be avoided? *J Hand Surg (Br)*, 1990, 15: 193-200.
46. Muzaffar A, Rafols F, Masson J, Ezaki M, Carter P. Keloid formation after syndactyly reconstruction: associated conditions, prevalence, and preliminary report of a treatment method. *J Hand Surg (Am)*, 2004, 29: 201-8.
47. Niranjana N, De Carpentier J. A new technique for the division of syndactyly. *Eur J Plast Surg*, 1990, 13:101-104.
48. Ostrowski D, Feagin C, Gould J. A three-flap web-plasty for release of short congenital syndactyly and dorsal adduction contracture. *J Hand Surg (Am)*, 1991, 16: 634-641.
49. Percival N, Sykes P. Syndactyly: a review of the factors which influence surgical treatment. *J Hand Surg (Br)*, 1989, 14:196-200.
50. Samson P, Salazard B. Syndactylies, *Chir Main*, 2008, 27S, 100-114.
51. Shaw D, Li C, Richey D, Nahigian S. Interdigital butterfly flap in the hand (the double-opposing Z-plasty). *J Bone Joint Surg (Am)*, 1973, 55:1677-1679.
52. Sherif M. V-Y dorsal metacarpal flap: a new technique for the correction of syndactyly without skin graft. *Plast Reconstr Surg*, 1998, 101:1861-1866.
53. Smith P, Laing H. Syndactyly. In Gupta A, Kay S, Schecker L (eds) *The Growing Hand*. London, Mosby, 2000.
54. Sommerkamp T, Ezaki M, Carter P, Hentz V. The pulp plasty: a composite graft for complete syndactyly fingertip separations. *J Hand Surg (Am)*, 1992, 17:15-20.
55. Toledo LC, Ger E. Evaluation of the operative treatment of syndactyly. *J Hand Surg (Am)*, 1979, 4:556-564.
56. Tonkin M. Failure of differentiation part I: Syndactyly. *Hand Clinics*, 2009, 25,2: 171-193.
57. Upton J. The Apert hand. In Gupta A, Kay S, Schecker L (eds) *The Growing Hand*, London, Mosby, 2000.
58. Upton J, Coombes C, Havlik R. Use of forearm flaps for the severely contracted first web space in children with congenital malformations. *J Hand Surg (Am)*, 1996, 21: 470-7.
59. Van Heest A, House J, Reckling W. Two-stage reconstruction of Apert acrosyndactyly. *J Hand Surg (Am)*, 1997 22:315-322.
60. Vickers D, Donnelly W. Corrective surgery of syndactyly without the use of skin grafts. *Hand Surg*, 1996, 1:203-309.
61. Withey S, Kangesu T, Carver N, Sommerlad B. The open finger technique for the release of syndactyly. *J Hand Surg (Br & E)*, 2001, 26,1: 4-7.
62. Zachariae L. Syndactylism. *J Bone Joint Surg (Am)* 1955, 37,356.
63. Zuker R, Cleland H, Hastwell T. Syndactyly correction of the hand in the Apert syndrome. *Clin Plast Surg*, 1991, 18, 2: 357-364.

SÍNDROME DE BANDAS DE CONSTRICCIÓN CONGÉNITAS

Con la colaboración de la Dra. Giana GIOSTRI

CONCEPTO

Los Síndromes de Bandas de Constricción Congénitas (SBCC) se consideran debidos a la formación de bridas amnióticas, que causan la constricción de un miembro y/o de un segmento corporal, pudiendo adoptar diferentes formas de expresión clínica. Constituyen una patología de rara presentación, con una incidencia variable, que en la literatura revisada oscila entre 1:1.200 y 1:15.000 nacidos vivos. No existe un predominio en cuanto al sexo, siendo en la mayoría de los casos de presentación bilateral, característica común en las series más numerosas, como las de Miura (55 casos) y Tada (83 casos). Minguella revisó 39 casos, suponiendo el 3.15% del total de casos de su serie de anomalías congénitas.

Su etiología sigue siendo motivo de controversia. En el 60% de los casos de SBCC, se ha producido algún tipo de anomalía durante la gestación. Han sido considerados como factores de riesgo, la prematuridad (< 37 semanas), el bajo peso al nacer (< 2500 gramos), la tentativa previa de aborto y la exposición materna a drogas y a enfermedades durante el embarazo. La etiología traumática como causa de una rotura de las membranas amnióticas, en la gran mayoría de los casos se desvirtúa por la ausencia de un traumatismo abdominal de la madre. Otros insultos teratogénicos, tales como infección viral y alteración vascular, nunca han podido ser demostrados.

La controversia sobre su etiología, explica los diferentes sinónimos que el SBCC tiene en la literatura, tales como Anillos de Constricción Congénitos, Bandas de Constricción Anular, Síndrome o Displasia de Streeter y Síndrome de Bandas Amnióticas. Las deformidades de las manos, son acompañadas por otras alteraciones en hasta el 70% de los casos. Pueden afectar a las extremidades inferiores y ocasionalmente a la cabeza y tronco. La alteración asociada más frecuente es el pie equinovaro, seguida del labio leporino.

ETIOLOGÍA

Se considera que no existe transmisión genética, si bien en la literatura se cita algún caso con antecedentes familiares. Aunque no incluyó la mención hecha por Hipócrates, en su extensa revisión bibliográfica Kelikian documentó las múltiples opiniones al respecto, incluyendo la de Simpson, que revisó 10 casos, y expresó en 1836 su opinión de que era el cordón umbilical el causante de la constricción, al igual que había postulado Montgomery en 1832. Por el contrario, Roberts (1894) lo atribuyó a un defecto del desarrollo al comentar un caso afectando a una niña de 3 meses.

Estos conceptos antagónicos, se mantuvieron en el siglo pasado. La teoría intrínseca, fervientemente defendida por Streeter en 1930, sugirió que el SBCC era una "displasia fetal focal" ocurrida durante la embriogénesis. En 1961 Patterson, tras sus estudios histológicos, atribuyó el SBCC a un defecto primario del desarrollo del tejido subcutáneo, señalando el parecido existente entre los surcos de constricción y los pliegues cutáneos normales.

La teoría más aceptada hoy día es la teoría extrínseca propuesta por Torpin en 1965, quien revisó 400 casos publicados y describió un método de estudio de la placenta, que permite detectar la presencia de bandas o hebras mesoblásticas en casos de rotura prematura del amnion sin rotura asociada del corion. Estas bandas

se enredarían alrededor de las estructuras en desarrollo, causando una compresión externa de las mismas, e impidiendo su normal desarrollo, con formación de surcos que en los casos más severos de constricción circular, pueden llegar a provocar la amputación de las zonas afectadas.

Las diferentes presentaciones del SBCC se deberían al diferente periodo de la gestación en el que ocurre la ruptura de las membranas amnióticas. No es frecuente ver lesiones ocurridas en fases muy iniciales, que causan lesiones tales como anencefalia o extrusiones viscerales, que no son compatibles con la vida. Las rupturas más tardías causarían lesiones y deformidades en las extremidades. Las ulceraciones del tejido epitelial con posterior cicatrización, explicarían la presencia en esta síndrome de acro-sindactilias, que se caracterizan por ser la fusión distal.

Esta teoría fue compartida por Kino, quien en estudios experimentales en animales, consiguió inducir la formación de acro-sindactilias mediante la ruptura de la membrana amniótica. La presentación de deformidades asimétricas, con mayor predilección para los dedos largos y menor incidencia en el pulgar, también ayuda a aceptar la teoría extrínseca, como hicieron Field y Krag tras el estudio de la placenta en dos casos de SBCC.

De acuerdo con la teoría extrínseca, el SBCC no sería una verdadera malformación ya que la ocasiona una causa externa. Sin embargo, como las características de las lesiones resultantes son muy semejantes a las alteraciones congénitas, se decidió incluirlas en su clasificación.

CUADRO CLÍNICO

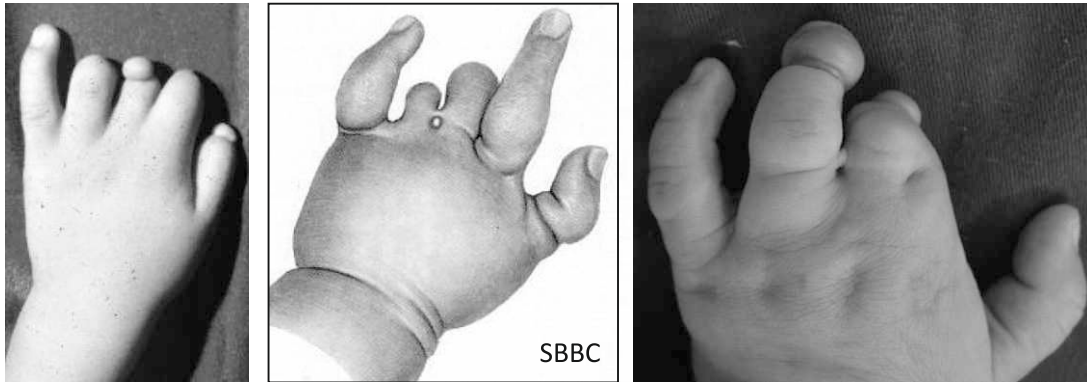
La gran mayoría de los pacientes son diagnosticados al nacer, aunque ya se han publicado casos en los que se hizo un diagnóstico pre-natal, a través de una ultrasonografía realizada entre el segundo y el tercer trimestre de gestación.

La mano está afectada en el 60% de los pacientes, siendo de carácter bilateral y asimétrico. El pulgar raramente está afectado (7% de los casos), por ser más corto y también por estar en una posición más protegida en la palma de la mano, lo que dificulta el que sea enrollado por las bandas amnióticas. Los dedos centrales son los más afectados, estándolo en casi el 90% de los casos el dedo medio, seguido por el índice y anular (25%), y por último el meñique (13%). Aproximadamente el 50% de los pacientes, también presentan bandas de constricción en los pies. Un pie zambo congénito, aparece asociado en un 25% de los casos.

La presentación clínica también depende de la profundidad y de la extensión de los anillos, que varía desde simples compresiones en la piel, que no causan ninguna alteración funcional distal, hasta anillos profundos de constricción que se extienden a toda la circunferencia del miembro o segmento, afectando todos los planos tisulares, causando sufrimiento vascular y hasta la amputación intrauterina.

Especialmente en los casos bilaterales, la profundidad de las bandas es variable en las manos de un mismo paciente. A su vez, la profundidad de una misma banda también varía, siendo generalmente más profunda en la zona dorsal. Generalmente interfieren con el retorno venoso y linfático causando aumento de volumen distal, con edema y en algunas ocasiones con presencia de cianosis. Las bandas profundas distales en los dedos causan deformidades en las uñas, pudiendo llegar a estar ausentes.

A diferencia de las agencias convencionales, con posibilidad de nivel de amputación a nivel articular, en las SBCC las amputaciones ocurren en la zona ósea, permaneciendo un segmento óseo proximal que termina en forma de punta. Habitualmente el esqueleto proximal es de aspecto normal, pero han sido descritos casos de SBCC con hipoplasia de los metacarpios de los dedos amputados (Satake).

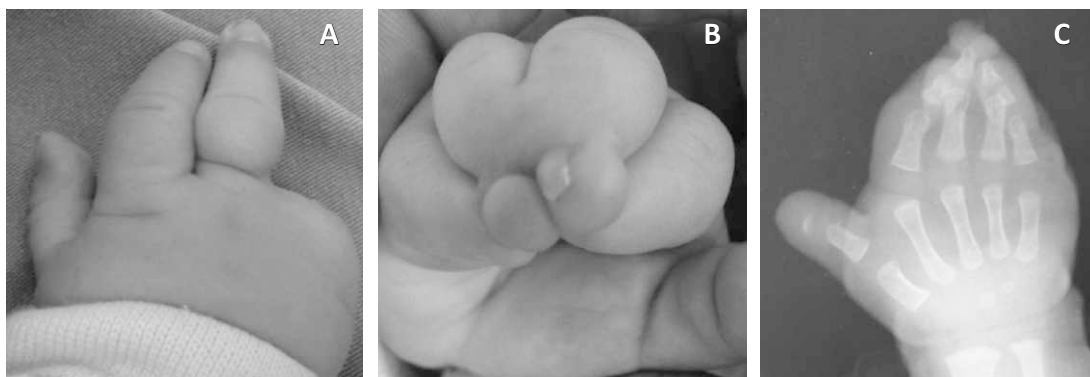


CLASIFICACIÓN

La clasificación más utilizada fue propuesta en 1961 por Patterson, que divide el SBCC en cuatro tipos, de acuerdo a su gravedad:

- **Tipo 1:** con presencia de un anillo de constricción simple.
- **Tipo 2:** anillo de constricción con presencia de deformidad distal y/o linfedema.
- **Tipo 3:** anillo de constricción con fusión distal.
- **Tipo 4:** amputaciones intrauterinas.

Debido a la presencia de varios puntos de constricción en el mismo paciente, la clasificación de Patterson es utilizada por cada región o segmento, y por lo tanto un mismo paciente presenta diferentes tipos dependiendo de la localización. Otra particularidad es que la clasificación no es estática, pudiendo progresar conforme lo hace la gravedad de la isquemia.



SBCC bilateral. A: mano derecha. B,C: mano izquierda

TRATAMIENTO

El tratamiento del SBCC no siempre es quirúrgico, reservándose la cirugía para los casos sintomáticos, en los que hay alteración vascular distal a la constricción y en los que se indica la reconstrucción. El tratamiento quirúrgico debe ser planificado, seleccionando las diferentes técnicas a utilizar según las diferentes lesiones, que raramente se presentan aisladas. En las deformidades complejas no existe una regla común de tratamiento, debiendo cada caso ser tratado de manera individualizada.

El tratamiento sólo es urgente cuando los anillos de constricción causan alteraciones circulatorias graves del segmento distal, con presencia de cianosis o edema grave, que puede evolucionar de manera rápida hacia la ulceración, infección y hasta amputación. Es importante que el cirujano informe a los padres que tras la cirugía puede persistir edema residual. El uso de guantes o de un vendaje compresivo, colabora en su recuperación.

En las manos, el SBCC tiene tres formas principales de presentación:

1. Bandas de constricción simples o surcos

Se manifiestan de varias formas. Pueden ser anillos simples, circulares o elípticos, con o sin alteración vascular distal. Generalmente la compresión es más grave en la zona dorsal, afectando al retorno venoso y causando edema. En los casos severos, puede producirse una afectación neural (Uchida), que alcanza al 23 % de los casos en la serie de Moses. También en algunos casos severos, las radiografías muestran una distorsión ósea a nivel del surco.

El tratamiento quirúrgico de los anillos de constricción simples, incluye la exéresis de la constricción, la liberación de los colgajos de piel y del tejido adiposo subcutáneo, y su sutura, habitualmente con empleo de zetaplastias. Generalmente es posible hacer su corrección en una cirugía única (Evans), respetando el retorno venoso dorsal y los paquetes vásculo-nerviosos volares. En caso de existir dos anillos, es más prudente realizar su corrección en dos intervenciones sucesivas, siendo el localizado más distalmente el operado inicialmente.

En los anillos moderados o severos, seguimos las recomendaciones de Upton: comenzar por una incisión en el surco, continuando por la movilización de los colgajos cutáneos proximal y distal, intentando conservar una o dos venas dorsales. En ocasiones no están presentes, si bien su ausencia se compensa por la hipertrofia de las venas volares, pese a lo cual recomienda su corrección en dos tiempos. El exceso de tejido graso subcutáneo será extirpado en su zona más superficial. El restante tejido graso será liberado, avanzado y suturado como un plano independiente. Para evitar una cicatriz retráctil circunferencial, la piel es suturada mediante zetaplastias laterales del dedo, evitándolas en el dorso del dedo para que la cicatriz residual sea menos evidente.

Algunas veces la porción distal al anillo de constricción puede ser un muñón esférico, muy edematoso y con ausencia del componente óseo. Como señala Flatt, en los casos más severos (*'balloon hand'*) los dedos apenas son reconocibles y no tienen función alguna. Acceder al deseo de los padres de recurrir a cirugías de salvamento, suele ser un fracaso, sin evitar una amputación secundaria. También en los casos con afectación neural severa el pronóstico es desfavorable (Evans).

2. Sindactilias

En el SBCC son frecuentes las sindactilias sin fusión ósea. Es característica la presencia de las acrosindactilias en las que la fusión de los dedos solamente ocurre en la porción distal, conservando parte o toda la comisura proximal, aunque no siempre en la posición adecuada. La piel de las comisuras no presenta la misma calidad de una piel normal, siendo más gruesa y menos elástica. Aún así puede ser usada en el tratamiento, disminuyendo la necesidad de injerto en la reconstrucción quirúrgica. En las formas más severas se observa la fusión digital múltiple, con frecuente presencia de pequeñas fenestraciones (sinus) en la base de los dedos.

Cada caso presenta características diferentes y se debe hacer una planificación individualizada si bien son válidos los principios básicos definidos por Flatt:

- Construir una comisura usando piel local, generalmente dorsal.
- Resecar el exceso de tejido adiposo subcutáneo, facilitando el cierre.
- Cierre de las áreas laterales de los dedos con colgajos en "zig-zag".
- Cierre de las áreas cruentas con defecto cutáneo, con injerto de piel total normalmente obtenida de la región inguinal.
- Corrección de las alteraciones esqueléticas.
- En los casos donde existe más de un dedo afectado, se debe liberar un lado del dedo en cada cirugía.
- Necesidad del uso de instrumental de magnificación (lupa o microscopio), facilitando la disección tisular minuciosa.
- Realizar el apósito y la inmovilización apropiada para pacientes pediátricos, protegiendo la zona operada.

3. Amputaciones

Pueden ocurrir en cualquier nivel de los miembros superiores o inferiores, siendo más común en los dedos. En el SBCC las alteraciones son transversales, siendo el miembro o dedo normal en la porción proximal al anillo de constricción. En el tratamiento de las amputaciones de los dedos por SBCC, debido a la poca longitud, se debe posicionar la comisura lo más proximal posible, aumentando el tamaño relativo del dedo o dedos afectados.

En las amputaciones, principalmente del pulgar, tercer y quinto dedos, se puede aumentar la estructura ósea con una transferencia libre de falanges del pie para la mano, técnica que presenta mejores resultados cuando son realizados hasta un año de edad. Así se aumenta la función de pinza y mejora el aspecto estético de la mano. Debe tenerse presente que en el SBCC no existe piel sobrante en la punta del muñón de amputación, lo que hace necesario el uso de colgajos cutáneos locales para mejorar la cobertura. En niños mayores está descrito el alargamiento óseo con fijadores externos y las transferencias vascularizadas, con el mismo propósito.

En pacientes con amputaciones e hipoplasias graves, se da prioridad a la reconstrucción del pulgar y de la pinza. Para ello, diferentes técnicas pueden ser utilizadas, como la plastia "on the top", la pulgarización y la transferencia del dedo del pie a la mano. La presencia de afectación bilateral, al contrario que en las agenesias convencionales, complica el tratamiento de los niños afectados por un SBCC.

BIBLIOGRAFÍA

1. Buck-Gramcko D. The role of nonvascularized toe phalanx transplantation. *Hand Clin*, 1990; 6:643-659.
2. Evans D. Amniotic Band Syndrome. En *The Growing Hand* (Gupta, Kay, Schecker eds), Cap.42, Mosby, 2000.
3. Field J, Krag D. Congenital constricting bands and congenital amputation of the fingers: placental studies. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1973, 55, 5:1035-1041.
4. Flatt A. Constriction ring syndrome, in *The Care of Congenital Hand Anomalies*. C.V. Mosby St. Louis, 1977.
5. Jones N, Smith A, Hedrick M. Congenital constriction band syndrome causing ulnar nerve palsy: early diagnosis and surgical release with long-term follow-up. *J Hand Surg (Am)*, 2001, 26:467-473.
6. Kato K, Shiozawa T, Ashida T, Unno N, Konishi I. Prenatal diagnosis of amniotic sheets by magnetic resonance imaging. *Am J Obstet Gynecol*, 2005; 193:881-4.
7. Kawamura K, Chung K. Constriction Band Syndrome. *Hand Clin*, 2009, 25:257-264.
8. Kelikian H. Annular grooves and allied acral absences, en *Congenital deformities of the hand and forearm*. Cap XVI. WB Saunders, Philadelphia, 1974.
9. Kino Y. Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome, with an emphasis on its etiology. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1975, 57:636-643.
10. Minguella J. Síndrome de las bridas amnióticas. En *"Malformaciones congénitas de la mano"*, Cap. 16. Ed Masson, Barcelona, 2001.
11. Miura T. Congenital constriction band syndrome. *J Hand Surg (Am)*, 1984; 9:82-88.
12. Moore M. Nonadjacent syndactyly in the congenital constriction band syndrome. *J Hand Surg (Am)*, 1992, 17:21-3.
13. Moran S, Jensen M, Bravo C. Amniotic band syndrome of the upper extremity: diagnosis and management. *J Am Acad Orthop Surg*, 2007; 15, 7:397-407.
14. Moses J, Flatt A, Cooper R. Annular constriction bands: a clinical follow-up of forty-five cases. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1979 61:562-5.
15. Ogino T, Kato H, Ishii S. Digital lengthening in congenital hand deformities. *J Hand Surg (Br)*, 1994; 19, 1:120-9.
16. Pardini A., Santos M., Freitas A. Bandas de Constricção Congênita. *Acta Ortop Bras*, 2001, 9,2:3-10.
17. Patterson T. Congenital ring-constrictions. *Br J Plast Surg*, 1961, 14:1-31.
18. Satake H, Ogino T, Iba K, Watanabe T, Eto J. Metacarpal hipoplasia associated with congenital constriction band syndrome. *J Hand Surg (Am)*, 2012, 37, 4:760-3.
19. Streeter G. Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intrauterine amputation. *Contrib Embryol*, 1930; 22:1-44.
20. Swanson A. A classification for congenital limb malformations. *J Hand Surg (Am)*, 1976, 1:8-22.
21. Tadda K, Yonenobu K, Swanson A. Congenital Band Constriction Syndrome. *J Ped Orthop*, 1984, 4, 6:726-730.
22. Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J Obstet Gynecol*, 1965, 91:65-75.
23. Uchida, Y, Sugioka, Y. Peripheral nerve palsy associated with congenital constriction band syndrome. *J Hand Surg (Br)*, 1991, 16:109-112.
24. Upton J, Tan C. Correction of constriction rings. *J Hand Surg (Am)*, 1991, 16:947-53.

MANO ZAMBA RADIAL

CONCEPTO

Con el término de Mano Zamba Radial (MZRa - 'Radial Club Hand'), se denomina un mosaico de anomalías óseas, músculo-tendinosas y neuro-vasculares del lado radial de la extremidad superior. Como consecuencia de las mismas, la mano está desviada radialmente y con un grado mayor o menor de flexión y pronación. El grado de afectación del pulgar es variable, pudiendo ser también hipoplásico el dedo índice. La incurvación del cúbito contribuye a completar la anomalía. En su forma más extensa se afecta toda la extremidad, incluyendo una hipoplasia del húmero.

Su causa real es desconocida, suponiéndose que algún agente teratógeno afecta a la cresta apical ectodérmica (episodio tipo "insulto vascular"), pero parece una teoría demasiado simplista que solo se deba a una destrucción celular focal (Manske). La MZRa unilateral y aislada no ha podido ser relacionada con un factor genético, que sí existe en los casos de MZRa englobada en algún tipo de síndrome. La ingesta de talidomida en el primer trimestre del embarazo fue detectada por Lamb en 26 madres, en su serie de 68 casos.



Entre las anomalías que se presentan en la MZRa, debe destacarse la ausencia del nervio radial (que suele terminarse en el codo), y la presencia de un nervio mediano anómalo en su localización y anatomía (Skerik y Flatt, Pardini), siendo considerado por autores como Watson un nervio mediano-radial conjunto, que ocupa una posición superficial y radial.

Asimismo, las estructuras músculo-tendinosas presentan significativas anomalías. En el lado radial, el FCR y los músculos extensores de la muñeca pueden aparecer como una masa muscular común y de escasa longitud, lo que explica la flexión volar de la muñeca. La correlación entre el grado de anomalía ósea radial y las anomalías de las partes blandas, ha sido analizada con precisión por D'Arcangelo.

Aún en los casos leves de MZRa el extremo distal del radio es más estrecho de lo normal, especialmente su estiloides radial. En los casos con ausencia parcial del radio, habitualmente no existe escafoides, o si existe presenta un tamaño reducido. En las aplasias del pulgar no existe el trapecio, siendo hipoplásico (o hasta inexistente) en los casos de hipoplasia del pulgar. El resto de los huesos carpianos

presentan un número, forma, y ubicación variable (Buck-Gramcko), imposible de determinar en edades tempranas, con posibilidad de sinostosis carpiana, tanto en la fila proximal como en la distal. Su afrontamiento al extremo distal del cúbito es variable, situándose en ocasiones lateralmente al mismo, y en otros casos en situación volar, con presencia de una discreta concavidad del cúbito a este nivel.

La MZRa puede asociarse a alteraciones cardíacas (Holt-Oram), hematológicas (trombocitopenia TAR, anemia tipo Fanconi), o múltiples, como ocurre en la asociación tipo VATERL, con anomalías vertebrales, atresia anal, afectación esofágica, defecto renal y de los miembros inferiores. Estas anomalías deben ser sospechadas e identificadas, antes de realizar cirugía paliativa, y en ocasiones la contraindican.

REVISIÓN HISTÓRICA

En 1733 Petit hizo en París la autopsia de un recién nacido con MZRa bilateral, con ausencia completa del radio, una desviación radial de ambas manos y ausencia de los pulgares. Describió la ausencia del bíceps izquierdo y la hipoplasia del derecho, así como el recorrido del FCU, ECU, tendones extensores y flexores de los dedos largos.

En 1894 Sayre escribe el primer artículo en inglés sobre la MZRa. En 1924, Kato hizo una exhaustiva revisión multi-céntrica de 253 casos, incluyendo los 14 casos publicados por Gruber en 1865, serie a la que siguió la de Bouvier en 1871.

En 1951 O'Rahilly describió con detalle los hallazgos radiológicos, incluyendo los del carpo y pulgar. En 1959, Heikel hizo lo mismo comentando además las implicaciones funcionales, al tiempo que revisó 424 casos publicados en la literatura, y clasificándolas según estuviese presente una hipoplasia radial, una aplasia parcial o una total. Lamb publica en 1977, su revisión de 79 pacientes con 117 MZRa, tratados en el Princess Margaret Hospital de Edimburgo, y de las cuales 43 fueron operadas.

PREVALENCIA

Se ha estimado que la MZRa tiene una prevalencia entre 1:30.000 (Birch-Jensen) y 1:100.000 (Flatt) RNV. El porcentaje varía con el área geográfica en la que el estudio fue efectuado. Es más frecuente en niños que en niñas (3:2), siendo dispares las proporciones entre casos unilaterales y bilaterales, pero sin que en ninguna serie lleguen a ser importantes las diferencias entre ambos tipos. En los casos unilaterales, es frecuente alguna anomalía contralateral, especialmente del pulgar.

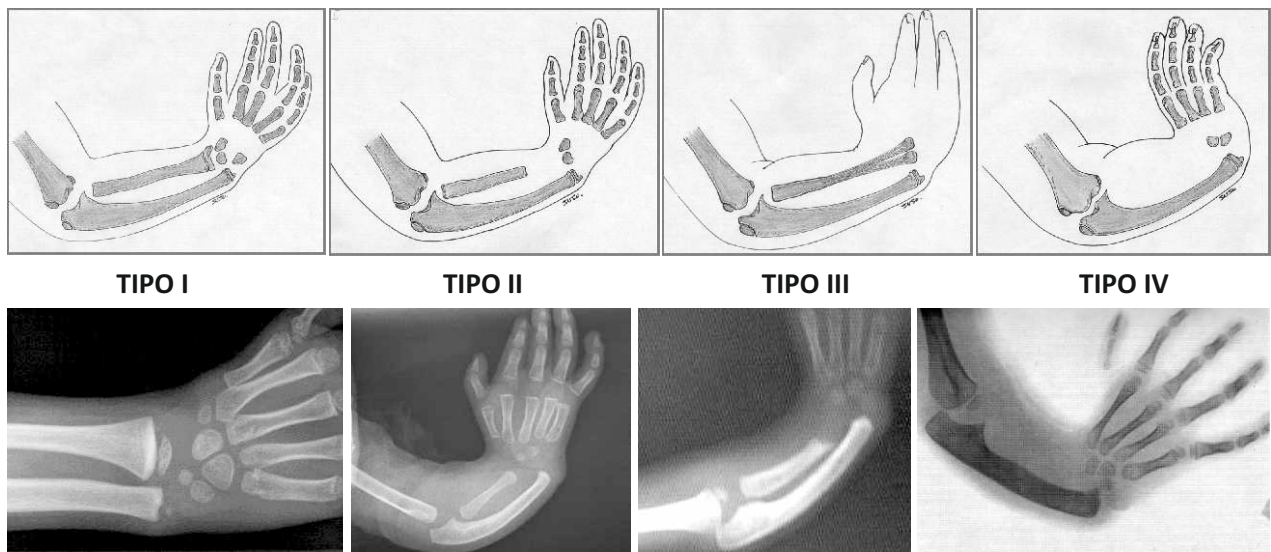
CLASIFICACIÓN

La clasificación más utilizada es la propuesta por Bayne, diferenciando 4 tipos:

- **Tipo I:** radio hipoplásico con deficiencia de la epífisis de crecimiento distal.
- **Tipo II:** radio globalmente hipoplásico (radio “*en miniatura*”).
- **Tipo III:** ausencia parcial del radio. con presencia de un segmento proximal y de un tracto fibroso distal (*‘anlage’*).
- **Tipo IV:** ausencia total del radio.

James añadió un **Tipo O**, en el que la mano está desviada radialmente, pero con un radio de longitud normal. Un raro caso bilateral de ausencia total del radio con fusión humero-cubital, y presencia de dos únicos dedos largos (en sindactilia) fue publicado por Winston, caso que recuerda por su posición a la MZCu tipo 'hand on flank'.

Puede asociarse con la hipoplasia o la ausencia del pulgar (especialmente en los casos más severos) y en ocasiones con anomalías del codo tales como la sinostosis humero-radial, radio-cubital, o una luxación de la cabeza del radio. Pueden ser anomalías aisladas o formar parte de síndromes con diversas anomalías.



TRATAMIENTO

Pulvertaft refirió en 1967 que ninguna patología en el ámbito de la cirugía de la mano, le había ocasionado más dificultades en su tratamiento que la MZRa. A su déficit funcional, se le añade una apariencia estética muy poco gratificante. Como bien señaló Flatt "una MZRa no es una mano normal asentada en una muñeca anormal, sino una mano profundamente anormal unida a una deficiente extremidad por una mala muñeca". Sin embargo, especialmente en los casos unilaterales, los niños que la padecen se adaptan bien a la misma, y diversos autores, a la vista de los pobres resultados de la cirugía llegaron a recomendar no hacerla en estos casos.

El tratamiento de las manos zambas debe ser precoz, iniciándose la manipulación y colocación de férulas desde el nacimiento. No es fácil su uso, y al niño le resulta molesta, pero a los padres se les debe explicar lo beneficioso que es su utilización sistemática, y en consecuencia obtener su colaboración. No existe unanimidad sobre el momento idóneo para la cirugía. Cuando la MZRa forma parte de un síndrome con anomalías hematológicas o cardiológicas, es prioritario un análisis exhaustivo de los riesgos, renunciando a la cirugía en los casos extremos. También en pacientes con un severo retardo intelectual, la indicación es muy discutible, y la mayoría de autores renuncian a hacerla por el escaso beneficio que proporciona. Carter llegó a desaconsejarla en los casos en los que el niño no utiliza el dedo índice.

En el pasado, la mayoría de autores desaconsejaban la cirugía cuando el codo estaba rígido, con la finalidad de preservar la posibilidad de alcanzar la boca con la MZRa incurvada, o en caso de plantear su cirugía paliativa, realizar previamente una cirugía del codo (capsulotomía posterior o transferencias tendinosas). Sin embargo Smith discrepa con esta actitud, al haber observado como la movilidad del codo mejora por sí misma, tras haber efectuado la distracción de las partes blandas y la estabilización de la muñeca.

Vías de abordaje: se han propuesto múltiples variantes, tanto de incisiones únicas como dobles. Evans utilizó un colgajo dorsal bilobulado, de tal forma que la piel del área cubital queda situada en el dorso, mientras que la piel dorsal cubre el área radial. Es una técnica conceptualmente elegante, que debe ser utilizada con gran delicadeza para no dañar la vascularización de los colgajos y evitar su necrosis parcial, complicación que ha llevado a algún autor como Smith a considerarla obsoleta, aunque otros autores como Pilz le otorgan preferencia sobre los abordajes convencionales.

El abordaje debe tener en cuenta las anomalías que existen en la MZRa, tanto de tipo vascular como especialmente de los troncos nerviosos. Flatt y otros autores han señalado como ante la ausencia del nervio radial distal, el nervio mediano discurre por una zona muy radial y superficial, lo que debe conocerse para evitar lesionarlo en el abordaje.

Han sido muchas las técnicas quirúrgicas descritas, que exponemos a continuación:

- la **osteotomía correctora de la curvatura del cúbito**. Hoffa (1890), optó por una osteotomía triangular en la parte distal de la diáfisis radial, y Romano (1894), por una osteotomía de tipo trapezoidal inmediatamente proximal a la epifisis distal del cúbito, fijándola con una aguja. También en 1894 Bardenhauer propuso dividir y abrir en Y el cúbito distal, lo suficiente para colocar el carpo entre ambas ramas de la Y, técnica modificada por Antonelli (Torino, 1904) que llegaba a dividir por completo el cúbito. Martin Kirschner propuso la osteotomía del cúbito, asociando el alargamiento tendinoso del FCR y del ERCL.
- la **utilización de injertos óseos** se remonta a 1928, año en el que Albee publica su experiencia en una MZRa bilateral en un niño de 12 años utilizando un injerto de tibia encastrado en el cúbito en posición divergente, para mantener la mano en su nuevo emplazamiento. En una segunda intervención asoció una osteotomía correctora del cúbito. Las radiografías de este caso, se muestran en el artículo de D'Arcangelo. Refirió un satisfactorio resultado funcional a los 7 años. Otros autores, cambiaron el lugar de obtención del injerto. Ryerson lo tomó del cúbito proximal, como también hizo Kato en una paciente cuyas radiografías recoge en su artículo.

La mayoría de autores optaron por el peroné como hueso dador, opción iniciada en 1945 por Starr, quien lo utilizaba en la cirugía final, previa distracción y osteotomía cubital. Colocaba el injerto en posición "reversa" haciendo coincidir la epifisis de crecimiento del peroné con el carpo. Este concepto fue adoptado con modificaciones por Riordan, quien en 1955 refirió su experiencia con el injerto de un segmento del peroné epifiso-diafisario proximal, tras previa osteotomía correctora del cúbito, que a su vez hacía después de un período de corrección pasiva de la deformidad mediante sucesivos yesos. En 1963 hizo una revisión de sus resultados tras un seguimiento promedio de 15 años, refiriendo que el injerto de peroné no crecía adecuadamente.

Esta experiencia compartida por otros autores como Wilson, y la morbilidad que suponía para la pierna dadora, terminaron por provocar el abandono de esta técnica.

- La **transferencia epifisaria libre vascularizada del pie**, fue reportada por Vilkki en 1998, como alternativa para crear un soporte radial que creciese durante el período de desarrollo óseo. En 2008 refirió los resultados de 24 casos. Su atractivo teórico es indudable, pero también lo es su dificultad técnica y la potencial morbilidad del pié dador, sin evitar por ello cirugías correctoras de la incurvación cubital a medio plazo en algunos casos.
- La técnica de **centralización del cúbito** en el carpo, en un cajetín labrado en el la zona central del mismo, fue publicada por Sayre (*A contribution to the study of club hand. Trans Am Orthop Assoc. 1894, 6*). Como relata Kelikian, Sayre lo hizo tras comprobar en su paciente como las manipulaciones sucesivas mejoraban la severidad de la inclinación radial, y tras haber hecho previamente una osteotomía correctora de la curvatura del cúbito. En su segunda cirugía, para conseguir una posición adecuada de la mano tuvo que recurrir a “afilarse” el extremo distal del cúbito, que introdujo en un cajetín creado en el carpo.

En 1969 Lidge modificó el procedimiento, conservando la epífisis distal del cúbito para conservar su potencial de crecimiento. Pese a ello, estudios como el de Sestero demostraron que este potencial se ve disminuido, especialmente cuando se coloca de forma intra-carpiana, precio a pagar por el aumento de la estabilidad de la mano operada. Como señaló Lamb, para obtener un ensamblaje estable la profundidad del cajetín carpiano debe ser similar al diámetro del cúbito distal. Watson opinó que puede realizarse la transposición del cúbito sin resección carpiana alguna. En la centralización la aguja de Kirschner se introduce longitudinalmente desde el III metacarpiano al cúbito.

Aun dando por supuesta una técnica depurada que evite la lesión iatrogénica de la epífisis de crecimiento del cúbito, esta técnica puede poner en riesgo el crecimiento posterior del cúbito, lo que en la serie de Lamb solamente ocurrió en niños operados con una edad superior a los 8 años. Hippe y Blauth refirieron una disminución marcada de dicho crecimiento en 5 de sus 30 casos así operados. En algún caso, se ha observado como a largo plazo se produce una fusión ósea entre la cabeza del cúbito y los huesos carpianos adyacentes. La pérdida de movilidad que supone, se ve compensada por la eliminación del riesgo de recidiva de la desviación de la mano.

- La **radialización del cúbito** surgió como alternativa a la técnica de centralización cubital. El primero en hacerlo fue Define (Sao Paulo), quien además despegaba el periostio del segmento distal del cúbito antes de transponerlo, pretendiendo que el mismo llegase a formar una estructura tubular estabilizadora en el lado cubital. En el esquema de su artículo original, afronta el extremo distal del cubito al primer metacarpiano, fijándolos con una aguja de Kirschner. Llegó a operar 5 pacientes, con un corto seguimiento de 3.5 años. En el caso que incluye en su primer artículo, la ausencia del I metacarpiano es completa.

Esta opción de afrontar la cabeza cubital a la zona radial del carpo, sin hacer ningún cajetín en el mismo, fue difundida años más tarde por Buck-Gramcko, recomendando la hiper-corrección de la desviación de la mano en sentido cubital. La aguja de Kirschner estabilizadora se extiende a lo largo del II metacarpiano

hacia la diáfisis del cúbito La estabilidad de la neo-articulación cúbito- carpiana estará en relación con el grado de desarrollo del carpo. Si la exagerada curvatura del cubito lo exige, deberá asociarse una osteotomía correctora del cubito, fijada si es posible con la misma aguja, que se prolonga hasta salir a través del olecranon.

Decidir el tamaño y el tiempo de mantenimiento de la aguja, motivaron diversas opiniones. Delorne propuso utilizar una aguja tan gruesa como admita el canal medular del metacarpiano, así como mantenerla a largo plazo. Para evitar el retroceso de la aguja, llegó a colocar un tornillo en el cúbito proximalmente. Operó una serie de 3 pacientes (5 manos operadas), sin poder evitar la rotura ocasional de la aguja. En algún caso, se produjo la fusión precoz de la epífisis distal del tercer metacarpiano, que aparece engrosado y acortado en las radiografías de control.

P. Smith se limita a fijar el cubito distal con el tercer metacarpiano con una aguja de Kirschner longitudinal, a mantener en torno a 1 año, cuando la estabilización quede garantizada por las transferencias tendinosas asociadas. Cuando ello no es posible, recomienda introducir el cubito distal en una hendidura modelada en el carpo, y una fijación con 2 agujas de Kirschner, una longitudinal (que deja el mayor tiempo posible) y otra oblicua que se retirará cuando comience a aflojarse.

Buck-Gramcko insistió en la conveniencia de aumentar la estabilidad de la articulación mediante transposiciones tendinosas. Una vez corregida la posición de la mano, en ocasiones el ECU debe ser retensado para que su función resulte más eficaz, tanto de flexión dorsal como de desviación cubital. En los casos con una significativa flexión volar de la muñeca, se hará la transferencia del FCU al ECU, que se complementa con la transferencia del ECR. Bora, refirió la utilización de los tendones flexores superficiales de los dedos medio y anular. Lamentablemente, como refiere Flatt, la longitud de estas estructuras músculo-tendinosas radiales es con frecuencia insuficiente para alcanzar el área dorso-cubital, precisando la adición de un injerto, lo que complica el procedimiento y le resta eficacia.

En la revisión de 23 pacientes (29 manos) operados en el Shriner-Hospital de los Angeles, Geck considera que la técnica de radialización es el factor más influyente en la evitación de la recidiva de la desviación radial.

- **Distracción previa** a la cirugía: fue iniciada en 1945 por Starr, quién la hacía mediante la transfixión bipolar con agujas de Kirchner, la proximal colocada en el olecranon y la distal en las cabezas de los metacarpianos, mostrando la figura 2C de su artículo, un caso con la denominada tracción de Dunlop, que mantenía durante 6 semanas, con posterior osteotomía del cúbito e injerto del peroné.

En años posteriores, la utilización de un fijador externo ha sido motivo de diversas publicaciones. Goldfarb reportó en 2006, su experiencia mediante un fijador externo circular. En 2009, Bednar reportó su experiencia con un fijador externo mono- lateral. En la actualidad, la mayoría de expertos consideran muy útil previamente a la cirugía definitiva, realizar una distracción previa. Hacerla con un fijador externo mono-lateral, semi-circular o circular, dependerá del grado de malformación y de las preferencias del cirujano, aunque no parece imprescindible hacer montajes complicados, como es el fijador externo desarrollado por Ilizarov. A los fijadores pioneros como el utilizado por Kessler, les han sucedido otros más versátiles, como el sistema MiniRail (Orthofix), utilizado por Koman.

Tras una fase inicial de movilización pasiva y aplicación de ortésis correctoras, el fijador externo se puede colocar tan pronto como el tamaño de la extremidad lo permita, introduciéndose dos pines en los metacarpianos y otros 2 lo más proximalmente posible en el cúbito, aunque sin interferir con la movilidad del codo. El ritmo de elongación recomendable es de 1mm al día, durante un período aproximado de 6 a 8 semanas. P. Smith observó cómo se produce una reacción perióstica en la concavidad del cúbito, que se remodela lo suficiente como para evitar la necesidad de su osteotomía.

La distracción previa facilita el afrontamiento cúbito-carpiano, y el grado de corrección posible de obtener en la cirugía subsiguiente, si bien no impide que la deformidad reaparezca en un grado mayor o menor a medio plazo. Esta opción evita tener que realizar una cirugía preliminar para liberar las partes blandas radiales retraídas, previa a la recolocación del cúbito.

- **Alargamiento del cúbito:** su realización en aquellas MZR radiales con un antebrazo muy corto, ha sido intentada por diversos autores. Lamentablemente sus complicaciones son múltiples y su eficacia discreta, como reportó en su serie Peterson, y como confirmó Cooney en su comentario a dicho artículo. Scheker incluye la infección en el trayecto de los clavos, el dolor en el codo (ocasionado por la tracción muscular) y el dolor nocturno (debido a la tracción nerviosa). Además puede ocasionar una rigidez articular, especialmente en los casos con consolidación tardía.
- La **artrodesis cúbito-carpiana**, se considera como un recurso en casos de recidiva en adolescentes y ha sido mencionada en pocos casos. Pese a ello, Rayan basándose en su experiencia en dos pacientes, considera que puede mejorar la función incluso en casos bilaterales con gran deformidad.

Pike revisó 11 casos así tratados en un Hospital de St. Louis (Manske), con tan solo un caso de fracaso inicial que precisó una segunda cirugía, valorando el procedimiento como adecuado en casos de recurrencia de una MZRa o en casos vistos muy tardíamente.

PULGARIZACIÓN del DEDO ÍNDICE

Deberá ser reservada a aquellos casos donde es previsible que resulte útil. Si presenta anomalías tendinosas y rigidez articular, es una contraindicación al menos relativa, ya que el resultado funcional será limitado. Diferentes autores han recomendado una actitud de prudencia, y en los casos bilaterales, realizarla en la mano dominante, rechazando su uso en los casos unilaterales. Especialmente en los casos bilaterales, que suponen sucesivas intervenciones, debe establecerse un calendario racional y adaptado en lo posible a las posibilidades de los padres.

SEUDO-PULGARIZACIÓN del MEÑIQUE

En los casos de MZRa en los que la pulgarización del índice no es posible o cuando menos no es recomendable, cabe la opción de mejorar la capacidad de pinza del meñique con el anular. Para ello se propuso la “pulgarización” del meñique, pero es una técnica con inconvenientes de orden estético. Para minimizarlos, Foucher propuso una variante técnica de “seudo-pulgarización”, que mejora la estética residual de la mano, especialmente cuando está en reposo.

En esencia, consiste en proporcionar una mayor amplitud al espacio anular -meñique, dividiendo el ligamento inter-metacarpiano y asociando una osteotomía de rotación del quinto metacarpiano, que permite al extender la articulación MF separar el meñique del anular. Su beneficio funcional a largo plazo en 2 de estos pacientes, ha sido publicada recientemente por Medina.

CONCLUSIONES

La MZRa es todavía un reto formidable para el Cirujano, pese a la experiencia acumulada y a disponer de mejores medios de fijación ósea. La frase de Flatt “*I will continue to recommend surgical stabilization for all suitable patients*”, solamente debe admitirse en manos de cirujanos expertos y en casos cuidadosamente seleccionados, en los que la mejoría estética y funcional obtenible compense los riesgos e inconvenientes de la cirugía (Kotwal).

Diversos factores como el nivel intelectual del paciente, su edad, su entorno familiar y social, tienen una gran importancia en la pauta a seguir. La valoración funcional en las actividades de la vida diaria, es especialmente importante en los casos unilaterales. Debe tenerse en cuenta que cuando el pulgar (si existe) y el índice son funcionalmente limitados, los dedos más útiles son el anular y meñique, y estos trabajan mejor en la posición original, que tras una centralización del carpo. Con frecuencia, resulta sorprende la capacidad funcional que el niño adquiere con la mano afectada sin corrección quirúrgica de la misma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abe M, Shirai H, Okamoto M, Onomura T. Lengthening of the forearm by callus distraction. *J Hand Surg (Br)*, 1996, 21:151-163.
2. Albee F. Formation of radius congenitally absent: Condition seven years after implantation of a bone graft. *Ann Surg*, 1928,87:105-110.
3. Bayne L, Klug M. Long-term review of the surgical treatment of radial deficiencies. *J Hand Surg (Am)*, 1987, 12:169-179.
4. Bednar M, James M, Light T. Congenital Longitudinal Deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 2009, 34,1739-1747.
5. Bora F, Nicholson J, Cheema H. Radial meromelia. The deformity and its treatment *J Bone Joint Surg (Am)*, 1970, 52,966-979.
6. Bora F, Osterman A, Kaneda R, Esterhai J. Radial club-hand deformity: long-term follow-up. *J Hand Surg (Am)*, 1981, 63:741-5.
7. Buck-Gramcko D. Radialization as a new treatment for radial club hand. *J Hand Surg (Am)*, 1985, 10:964-968.
8. Buck-Gramcko D. Congenital malformations. In Higt H, Buck-Gramcko D, Millesi H, Lister G (eds) *Hand Surgery*. New York, Thieme Medical, 1988.
9. Buck-Gramcko D. Congenital anomalies of the wrist. In Watson H.K.,Weinzweig J (eds) *The Wrist*, Lippincot Williams&Wilkins, 2001
10. Catagni M, Szabo R, Cattaneo R. Preliminary experience with Ilizarov method in late reconstruction of radial hemimelia. *J Hand Surg (Am)*, 1993, 18:316-321.
11. Cooney W. Radial Longitudinal Deficiency. Letter to the Editor. *J Hand Surg (Am)*, 2008, 33: 1017-8.
12. Damore E, Kozin S, Thoder J, Porter S. The recurrence of deformity after surgical centralization for radial club hand. *J Hand Surg (Am)*, 2000 25:745-751.
13. D´Arcangelo M, Gupta A, Scheker L. Radial Club Hand. En *The Growing Hand*, Chapter 22. Mosby, London,2000
14. Define D. A aplicação en cirurgia ortopédica do poder osteogénético do periostio na infancia. *Rev Bras Orthop*, 1966, 1:42-52.
15. Define D. Treatment of congenital radial club hand. *Clin Orthop*, 1970, 73:153-159.

16. Delorne T. Treatment of congenital absence of the radius by transepiphyseal fixation. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1969, 51, 1:117-129.
17. Evans D, Gateley D, Lewis J. The use of a bilobed flap in the correction of radial club hand. *J Hand Surg (Br)*, 1995, 20:333-337.
18. Flatt A. Radial Club Hand. En *The Care of Congenital Hand Anomalies*.286-327. St Louis, Mosby, 1977.
19. Foucher G, Lorea P, Pivato G, Medina J, Szabo Z. Technical note: ulnar "pseudo-pollicisation" in congenital hand differences. *Chir Main*, 2004, 23, 289-93.
20. Geck M, Dorey F, Lawrence J, Johnson M. Congenital radius deficiency: Radiographic outcome and survivorship analysis. *J Hand Surg (Am)*, 1999, 24:1132-44.
21. Giele H, Giele C, Bower C, Allison M. The incidence and epidemiology of congenital upper limb anomalies: a total population study. *J Hand Surg (Am)*, 2001, 26:628-634
22. Goldfarb Ch, Klepps S, Dailey L, Manske P. Functional outcome after centralization for radius displasia. *J Hand Surg (Am)*, 2002, 27:118-124.
23. Goldfarb Ch, Murtha Y, Gordon J, Manske P. Soft-tissue distraction with a ring external fixator before centralization for Radial Longitudinal Deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 2006,31: 952-9.
24. Heikel H. Aplasia and hipoplasia of the radius. *Acta Orthop Scand*, 1959, Suppl. 39,1
25. Horii E, Nakamura R, Nakao E, Yajima H. Distraction lengthening of the forearm for congenital and developmental problems. *J Hand Surg (Br&E)*, 2000, 25:15-21.
26. Inonue G, Miura T. Arteriographic findings in radial and ulnar deficiencies. *J Hand Surg (Br)*, 1991, 16:409-412.
27. James M, McCarroll H, Manske P. Characteristics of patients with hypoplastic thumbs. *J Hand Surg (Am)*, 1996, 21:104-113.
28. James M, McCarroll H, Manske P. The spectrum of radial longitudinal deficiency: a modified classification. *J Hand Surg (Am)*, 1999, 24:1145-1155.
29. Kato K. Congenital absence of the radius. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1924, VI, 3, 589-626.
30. Kawabata H, Shibata T, Masatomi T, Yasui N. Residual deformity in congenital radial club hands after previous centralisation of the wrist: Ulnar lengthening and correction by the Ilizarov method. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1998, 80:762-765.
31. Kelikian H. Congenital deformities of the hand and forearm. W.B.Saunders Company, Philadelphia, London,Toronto, 1974.
32. Kessler I. Centralisation of the radial club hand by gradual distraction. *J Hand Surg (Br)*, 1989, 14:37-42.
33. Kotwal P, Varshney M, Sorat A. Comparison of surgical treatment and nonoperative management for radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg (E)*, 37, 2:161-9.
34. Kozin S. Upper-extremity congenital anomalies. *J Bone Joint Surg (Am)*, 2003,85:1564-1576.
35. Lamb D. The treatment of radial club hand. *The Hand*, 1972, 4:22-30.
36. Lamb D. Radial clubhand: A continuing study of sixty-eight patients with one hundred and seventeen club hands. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1977, 59:1-13.
37. Lamb D, Scott H, Lam L, Gillespie W, Hooper G. Operative correction of radial club hand. A long-tem follow-up of centralization of the hand on the ulna. *J Hand Surg (Br)*, 1997,22, 4:533-6.
38. Lidge R. Congenital radial deficient club hand. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1969, 51:1041-1042.
39. Malek R. Mains botes radiales congènitaes. *Conf. Ens. SOFCOT*, 1994, 171-181
40. Manske P. Longitudinal Failure of Upper-Limb Formation *J Bone Joint Sur (Am)*, 1966,78,10:1600-1623.
41. Manske P. Radial Deficiency. *Instruct Course Lect*, 1989, vol XXXVIII, 43-56.
42. Manske P, McCarroll H, Swanson K. Centralization of the radial club hand: an ulnar surgical approach. *J Hand Surg (Am)*, 1981, 6:423-433.
43. Medina J, Elliot d, Giessen T, Foucher G. Long-term function after pseudo-pollicization of the little finger. *J Hand Surg (E)*, 2014, 39, 5: 520-5.
44. Mo J, Manske P. Surgical treatment of Type 0 radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 2004,29:1002-9.
45. Nanchahal J, Tonkin M. Pre-operative distraction lengthening for radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg (Br)*, 1966, 21:103-107.

46. Oberg K, Harris T, Wongworawat M, Wood V. Combined congenital radial and ulnar longitudinal deficiencies: report of 2 cases. *J Hand Surg (Am)*, 2009,34:1298-1302,
47. Pardini A. Radial Dysplasia. *Clin Orthop*, 1968, 57:153-177.
48. Peterson B, Carroll H, James M. Distraction lengthening of the ulna in children with radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 2007,32:1402-7.
49. Pickford M, Scheker L. Distraction lengthening of the ulna in radial club hand using the Ilizarov technique. *J Hand Surg (Br)*, 1998,23:186-191.
50. Pike J, Manske P, Steffen J, Goldfarb Ch. Ulnocarpal epiphyseal arthrodesis for recurrent deformity after centralization for radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 2010, 35: 1755-61.
51. Pilz S, Muradin S, Van der Meulen J, Hovius S. Evaluation of five different incisions for correction of radial displasia. *J Hand Surg (Br)*, 1998, 23, 2: 183-5.
52. Pulvertaft R. Watson-Jones lecture. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1967, 49,587.
53. Rayan G, Ulnocarpal arthrodesis for recurrent radial clubhand deformity in adolescents. *J Hand Surg (Am)*, 1992, 17:24-7.
54. Riordan D. Congenital absence of the radius. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1955,37:1129- 1140.
55. Rotman M, Manske P. Radial clubhand and contralateral duplicated thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1994, 19:361-363.
56. Sestero A, Van Heest A, Agel J. Ulnar growth patterns in radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 2006,31:960-7.
57. Skerik S, Flatt A. The anatomy of congenital radial dysplasia: its surgical and functional implications. *Clin Orthop*, 1969, 66:125-143.
58. Smith P, Smith G. Radial Club Hand. In Hovius S, Foucher G, Raimondi P (eds) *The Pediatric Upper Limb*. London, Martin Dunitz, 2002.
59. Starr D. Congenital absence of the radius. A method of surgical correction. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1945, XXVII, 4, 572-577
60. Temtamy S, McKusick V. The genetics of hand malformations. *Birth Defects Orig Art Ser*, 14:1-619, 1978
61. Van Heest A, Grierson Y. Dorsal rotation flap for centralization in radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 2007,32:871-5.
62. Vilkki S. Distraction and microvascular epiphysis transfer for radial club hand. *J Hand Surg (Br)*, 1998, 23:445-452.
63. Watson H, Beebe R, Cruz N. A centralization procedure for radial clubhand. *J Hand Surg (Am)*, 1984,9:541-7.
64. Wilson J. Epiphyseal transplantation. A clinical study. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1966,2, 245-256
63. Winston M. Congenital rotational deformity of the upper limbs. *The Hand*, 1972, 4,1:31-2.

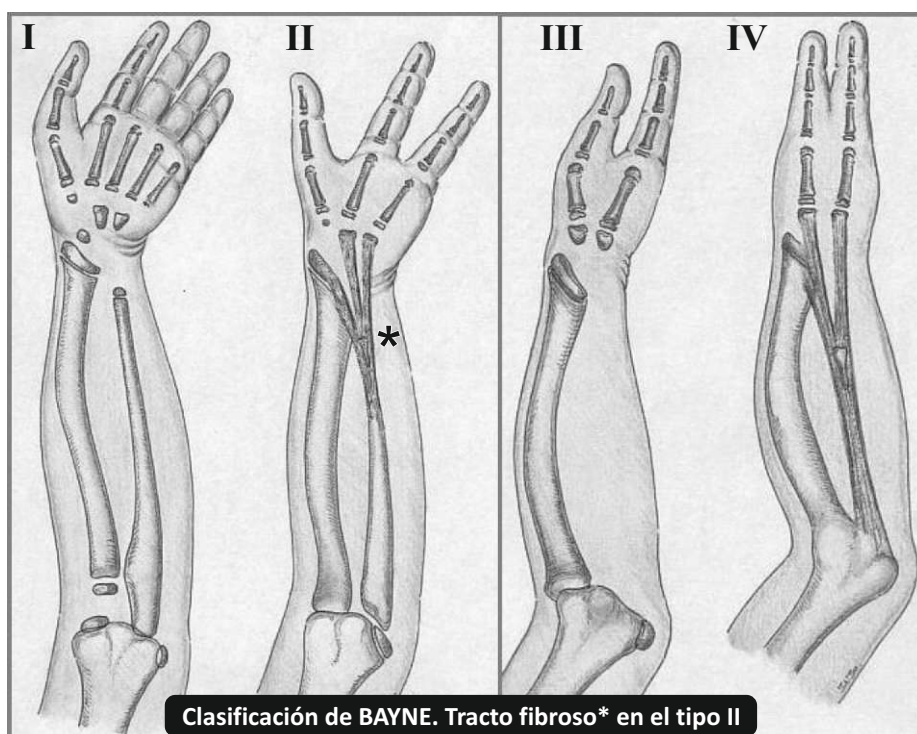
MANO ZAMBA CUBITAL

Con la colaboración del Dr. Enrique VERGARA

CONCEPTO Y CLASIFICACIÓN

La Mano Zamba Cubital (MZCu) es una anomalía de presentación esporádica y causa desconocida. Sus manifestaciones clínicas y radiológicas pueden afectar a cualquier área de la extremidad superior afectada, y adoptar diversas combinaciones. Este hecho ha dado lugar a múltiples clasificaciones. En 1895 Kümmel, sin posibilidad todavía de hacer su estudio radiológico, describió 3 tipos en atención a los hallazgos en la articulación radio-humeral: en el primer tipo, sería normal o casi normal, existiendo una sinostosis radio-humeral en el segundo tipo, y caracterizándose el tercer tipo por la luxación de la cabeza radial.

En 1976, Ogden estableció otra clasificación en 3 tipos, en atención a la anomalía del cúbito. En el **tipo I** se presenta un cúbito completo pero hipoplásico, epífisis distal incluida. En el **tipo II** existe una aplasia parcial del segmento distal del cúbito y en el **tipo III** una ausencia completa del cúbito, con frecuente luxación del radio proximal. En 1982 Bayne le añadió a esta clasificación un **tipo IV**, en el que se asocia una fusión húmero-radial. Minguella distinguió el tipo IIA, cuando solo está presente el tercio proximal del cúbito, del tipo IIB, con ausencia limitada al tercio distal.



Havenhill ha propuesto un nuevo tipo O, con presencia de anomalías del área cubital de la mano, pero en presencia de un antebrazo y de una articulación radio-cubital distal normal. La deformidad denominada *'hand on flank'* se presenta en un variable porcentaje de casos con sinostosis radio-humeral, refiriendo Miller su presencia en 9 de sus 14 pacientes. La rotación interna de la extremidad superior hace que la mano se

orienta en posición 'waiters tip' (James), situándose en reposo sobre el flanco o la nalga. Ello exige al paciente recurrir a la abducción y rotación externa del hombro para intentar colocarla en una posición más funcional.

Ogden señaló la cautela que debe tenerse en edades tempranas, dada la dificultad de apreciar en las radiografías un mínimo centro de osificación cubital, que se hará presente con el paso de los años, y que puede alcanzar un tamaño significativo y trascendente a la hora de plantearse gestos quirúrgicos. Es interesante la artrografía que expone del codo de un paciente de 3 años, mostrando la permanencia de su continuidad pese a su severa deformidad.

Inoue realizó un estudio del patrón vascular en casos de MZCu, mostrando la arteriografía la presencia de una arteria cubital dominante. Similar hallazgo hace Hadini, para quien este hecho parece contradecir la hipótesis de que la ausencia del cúbito sea ocasionada por una anomalía primaria ('ínsulto vascular') de dicha arteria cubital.

La existencia de una MZCu se detecta en diversos síndromes. Los dedos cubitales pueden ser hipoplásicos o estar ausentes, e incluso el pulgar puede verse afectado. La sindactilia de los dedos existentes es frecuente. En 1988 Ogino y Kato, en atención a las anomalías digitales asociadas, establecieron 5 tipos. El tipo A presenta una hipoplasia del meñique, con ausencia completa del mismo en el tipo B. En el tipo C están ausentes dos dedos cubitales, tres en el tipo D, y los cuatro dedos en el tipo E.

En la serie de 26 casos atendidos en el MGH de Boston, Broudy señaló la presencia de ausencias digitales en 25 pacientes, incluyendo 5 ausencias completas de pulgar y 2 pulgares hipoplásicos. Las ausencias digitales se acompañan de ausencias de los huesos carpianos del radio correspondiente. En los casos complejos con sindactilia y ectrodactilia, se presentan coaliciones carpianas. Los retrasos en la aparición de los centros de osificación carpianos son habituales. Esta asociación de anomalías digitales radiales en la MZCu contrasta con la MZRa, donde son exclusivamente afectados los dedos radiales, diferencia cuya causa se desconoce.

Por su parte Cole y Manske, procedieron en 1997 a clasificar la MZCu de acuerdo a los hallazgos relativos al pulgar y a la primera comisura de la siguiente forma:

- **tipo A:** el pulgar y la primera comisura son normales.
- **tipo B:** cuando se presenta una deficiencia moderada.
- **tipo C:** si la deficiencia es severa.
- **tipo D:** con ausencia del pulgar.



Por último Lorea, combina en su compleja clasificación propuesta en 2004, las anomalías a nivel del hombro, codo, antebrazo, muñeca y mano. Como señaló Straub, en la MZCu puede estar presente un tracto fibroso (‘anlage’) distal cubital, que se extiende desde el centro de osificación del cúbito hasta el carpo y/o la epífisis distal del radio. Su influencia en el grado de desviación cubital de la mano sigue siendo motivo de controversia. Para algunos autores como Riordan y Flatt parece cierta, pero otros autores opinan lo contrario.

Hay que resaltar que pese a su nominación, la inclinación cubital de la MZCu es de menor grado que la inclinación radial que caracteriza a la MZRa. Revisando las series más numerosas, Sykes ha constatado que la desviación cubital era inferior a los 20° en el 57% de los casos, oscilaba entre 21° y 30° en el 14%, y solamente superaba los 30° en el 28% de los mismos.

INCIDENCIA

La incidencia de la MZCu es considerada como baja. La serie más numerosa reportada es la de Buck-Gramcko, que incluye 164 pacientes con 200 extremidades afectadas. En la serie reportada por Flatt, basada en 1.475 pacientes, frente a las 81 MZRa tan solo refiere 22 casos de MZCu. Birch-Jensen reportó 19 casos de MZCu por 73 casos de MZRa. En la serie de Minguella, su proporción es más elevada (22 casos por 32 de MZRa).

La mayoría de casos son de aparición esporádica, pero algunos son de carácter familiar, en los cuales coexisten otras anomalías, especialmente del peroné, pero también con un pie zambo, anomalías faciales y síndromes (Cornelia de Lange, Schinzel, PFFD). Las anomalías asociadas en la extremidad inferior son más frecuentes cuando la MZCu es bilateral.

Esta presentación bilateral no es infrecuente. Kanavel la refiere en 15 de 45 casos, Pardini en 3 casos de una serie de 15, y Broudy en 6 de los 20 pacientes revisados. En la serie revisada por Swanson de 65 pacientes, 42 casos fueron unilaterales y 23 bilaterales. En esta última serie, llama la atención el elevado número de casos (47 pacientes) con presencia de sinostosis humero-radial.

Nuestra serie revisada incluye 20 casos, 12 niños y 8 niñas, con afectación unilateral en 16 casos y bilateral en los otros 4. Solamente en 3 casos estaban presentes los 5 dedos, presentando el resto diversas ausencias digitales y/o sindactilias. Siguiendo la clasificación de Bayne, incluye un caso de tipo I, 9 casos de tipo II, 7 casos de tipo III (3 bilaterales) y 3 casos de tipo IV (uno bilateral).

TRATAMIENTO

Desde un punto de vista funcional, la MZCu resulta mucho más útil de lo que cabría esperar por su aspecto externo (Southwood). Por ello, debe tenerse mucha cautela antes de hacer una indicación quirúrgica, especialmente cuando se observa un codo con la suficiente estabilidad, como sucede en los casos con presencia del extremo proximal del cúbito.

Varios autores han recomendado la aplicación precoz de yesos y férulas correctoras, y en algunos casos reportados se observa que la mejoría inicialmente conseguida es indudable. Si dicha mejoría se mantiene a lo largo del crecimiento, no se ha documentado de una forma clara.

Con frecuencia el único gesto quirúrgico recomendable, es hacer la separación de los dedos en sindactilia. Cuando el pulgar está supinado, es aconsejable hacer una osteotomía de rotación del primer metacarpiano para mejorar la pinza interdigital (Manske, Broudy). En otras ocasiones, la osteotomía rotatoria se realiza en un dedo largo. En casos severos con presencia de dos únicos dedos en sindactilia, puede ser necesario además aportar un colgajo para ampliar el espacio entre los mismos (Upton).

La extirpación del tracto fibroso fue recomendada por Riordan y por Flatt, quien opinó que era suficiente su resección parcial. Aconsejaron hacerla alrededor de los 6 meses. También Watson se mostró partidario de su extirpación precoz, por responsabilizarla de la incurvación del radio y de la luxación de la cabeza radial.

Broudy y Smith recomendaron inicialmente realizarla antes de los 2 ó 3 años. Tras ver la evolución en 4 casos y compararla con la evolución de los casos en los que no se realizó, concluyeron diciendo que *'la extirpación rutinaria no es necesaria'*. También fue practicada por Ogden en 8 casos, y no siempre evitó la progresiva incurvación del radio. Actualmente su efecto beneficioso está puesto en duda, y solamente parece defendible en casos en los que se constata una severa y progresiva incurvación del radio, superior a los 30º en opinión de Buck-Gramcko.

La creación de un antebrazo de un solo hueso (*'one bone forearm'*), fusionando el cúbito proximal al radio distal en prono-supinación neutra, ha sido una alternativa utilizada por diferentes autores, entre ellos Buck-Gramcko. No está exenta de complicaciones (una paciente de Ogden sufrió un síndrome de Volkmann), y lógicamente supone la pérdida de la prono-supinación. Como gesto asociado, puede hacerse la extirpación de la cabeza radial luxada, si el dolor lo requiere, y que puede proporcionar una relativa mejoría estética. Bayne recomienda hacerla a los 6 meses de la primera intervención.

En la mayoría de los casos, pese a la luxación de la cabeza del radio, se mantiene un grado de movilidad del codo suficiente para el paciente, por lo que no debe precipitarse la decisión de actuar sobre la misma, que no se justifica por motivos básicamente estéticos. Su resección implicaría la pérdida de la fisis proximal.

A. Smith en un caso tipo II de Bayne, optó por combinar una osteotomía del radio severamente incurvado, con la colocación de un fijador externo, fijado en el radio distal y en el remanente del cúbito. Tras la consolidación de la osteotomía radial, hizo en una segunda intervención un antebrazo de un único hueso, conservando la totalidad del radio, fusionándola al cubito proximal. En su artículo, Mulligan incluye un paciente de 16 años operado por Schecker, quien utilizó en la cirugía inicial un fijador de Ilizarov para ganar longitud del antebrazo, procediendo a la fusión radio-cubital (*'one bone forearm'*) en la segunda cirugía. Reseña que no fue necesaria la resección del *'anlage'*.

En los casos tipo III con presencia de pterygium, puede ensayarse un tratamiento con férulas correctoras de aplicación nocturna. La mejoría suele ser muy limitada, pero en ocasiones se alcanzan los 70º-80º, suficientes para evitar una cirugía paliativa, siempre peligrosa por la tirantez de las estructuras vasculo-nerviosas, y que proporciona muy pobres resultados. La escasa apertura que se consigue del pliegue, supone una amplia cicatriz. La falta de extensores del codo, conduce a la recidiva de la deformidad postural, ya que además no se puede elongar en exceso el tendón del bíceps, para evitar la pérdida de su capacidad funcional. Los dos casos que hemos tenido ocasión de revisar, operados por otros cirujanos, no resultaron satisfactorios.

En los casos de deformidad ‘hand on flank’ Miller y James recomiendan la osteotomía rotatoria externa del húmero, para colocar la mano en una posición más funcional. Como señaló Wintson, esta “deformidad rotatoria” es muy incómoda para el niño o niña que la padece ya que le dificulta poder jugar. Pero su corrección es una cirugía compleja y con riesgos, que se deben indicar solamente en casos límite como señaló Minguella, quién reportó una parálisis radial en un caso de su serie, que tan solo se recuperó parcialmente. Esta dificultad en su tratamiento, llevó a Mulligan a decir probablemente de forma exagerada, que debería considerarse la amputación en los casos tipo III con una deformidad en flexión del codo muy severa.

Hashem y Al-Qattan publicaron un excepcional caso de transferencia de pie a mano en un niño con MZCu bilateral y monodactilia. Una parte del pie amputado (por una grave deformidad de la extremidad inferior) proporcionó un “poste” que oponente al dedo existente. La utilización de ortésis para proporcionar una pinza básica, está especialmente indicada en casos de MZCu con un único dedo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abdel-Ghani H. Congenital cleft scapula with type V ulnar longitudinal deficiency: case report. *J Hand Surg (Am)*, 2010, 35: 813-8.
2. Al-Qattan M, Al-Sahabi A, Al-Arfaj N. Ulnar ray deficiency: a review of the classification systems, the clinical features in 72 cases, and related developmental features. *J Hand Surg (E)*, 2010, 35,9: 699-707.
3. Bayne L. Ulnar club hand (ulnar deficiency). In Green DP Ed, *Operative Hand Surgery*, 2nd ed, vol. 1:291-305, Churchill Livingstone, New York, 1988.
4. Birch-Jensen A. Congenital deformities of the upper extremities. Odense, Denmark, Andelsbogtrykkriet, 1949
5. Blair W, Shurr d, Buckwalter J. Functional status in ulnar deficiency. *J Pediatr Orthop*, 1983, 3:37-40.
6. Broudy A, Smith R. Deformities of the hand and wrist with ulnar deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 1979, 4:304.315.
7. Buck-Gramcko D. Congenital malformations. In: Nigst H, Bck-gramcko D, Millesi H, Lister G eds, *Hand Surgery*, vol 1, Georg Thieme–Stuttgart, 1988.
8. Buck-Gramcko D. Ulnar deficiency. En Saffar P, Amadio P, Foucher G eds, *Current practice in Hand Surgery*. London, Martin Dunitz, 1977.
9. Carroll R, Bowers W. Congenital deficiency of the ulna. *J Hand Surg (Am)*, 1977,2: 169-174.
10. Cole R, Manske P. Classification of ulnar deficiency according to the thumb and first web. *J Hand Surg (Am)*, 1977,22: 479-488.
11. Ducloyer P, Gilber A. La main bote cubitale. En *Les malformations congénitales du membre supérieur*. Expansion Scientifique Française, Paris, 1991.
12. Flatt A. Ulnar Club Hand. En *The care of congenital hand anomalies*. Chapter 16, St Louis, Mosby, 1977.
13. Frantz C, O’Rahilly R. Ulnar hemimelia. *Artif. Limbs*, 1971,15:25-35.
14. Hashem F, Al-Qattan M. A unique case of total foot-to-hand transfer in an infant with monodactily. *J Hand Surg (Br)*, 2005, 30,343-5.
15. Havenhill T, Manske P, Patel A., Goldfarb Ch. Type O Ulnar Longitudinal Deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 2005, 30:1288-93.
16. Horii E, Miura T, Nakamura R. Ulnar ray deficiency. A report of a family. *J Hand Surg (Br)*, 1994, 19: 244-7.
17. Inonue G, Miura T. Arteriographic findings in radial and ulnar deficiencies. *J Hand Surg (Br)* 1991, 16: 409-412.
18. James M, Bednar M. Deformities of the wrist and forearm. En *Green’s Operative Hand Surgery*, Fifth ed, chapter 42, Elsevier, 2005.
19. Johnson J, Omer G. Congenital Ulnar Deficiency. *Hand Clinics*, 1985, 1,3:499-509.

20. Kanavel A. Congenital malformations of the hands. *Arch. Surg*, 1932, 25,1:282.
21. Kelikian H. Defects of the ulnar ray. In *Congenital deformities of the hand and forearm*. Chapter XV.W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1974.
22. Kozin S. Upper extremity congenital anomalies. *J Bone Joint Surg (Am)*, 2003, 85:1564-76.
23. Kummel W. Die Missbildungen der Extremitäten durch defect. Verwachsung und überzahl. *Bibliotheca Med. Hefte* 3, Kassel, 1985.
24. Lloyd-Roberts G. Treatment of defects of the ulna in children by establishing cross-union with the radius. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1973,55:327-330.
25. Lorea P, Pajardi G, Medina J, Szabo Z, Foucher G. Deficiencias longitudinales ulnares: proposition d'une classification descriptive. *Chir Main* 2004,23: 294-7.
26. Manske P. Ulnar deficiency. *Instr Course Lect XXXVIII*: 57-64,1989.
27. Marcus N, Omer G. Carpal deviation in congenital ulnar deficiency. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1984,66:1003-7.
28. Miller J, Wenner S, Kruger L. Ulnar deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 1986,11:822-9.
29. Minguella J. Malformaciones por defecto longitudinal (II): mano zamba cubital. En *Malformaciones de la Mano* Ed. Masson, Barcelona, 2001.
30. Mulligan P. The Elbow in "Ulnar Club Hand". En *The Growing Hand*, Gupta A, Kay S, Scheker L. eds, capítulo 26. Mosby, 2000.
31. Ogden J, Watson H, Bohne W. Ulnar dysmelia. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1976, 58:467-475.
32. Pardini A. Congenital absence of the ulna. *J. Iowa Med. Soc.* 1967, 57:1106-12.
33. Riordan D, Mills E, Allredge R. Congenital absence of the ulna. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1961, 43,614.
34. Riordan d. Congenital absence of the ulna. En Lovell W, Winter R eds, *Pediatric Orthopedics*. Philadelphia, J.B. Lippincot, 1978.
35. Schmidt C, Neufeld S. Ulnar ray deficiency. *Hand Clinics*, 1988, 14,1: 65-76.
36. Smith A, Green T. Preliminary soft tissue distraction in congenital forearm deficiency. *J Hand Surg (Am)*, 1995, 20, 420-4.
37. Spinner M, Freundlich B, Abeles E. Management of moderate longitudinal arrest of development of the ulna. *Clin Orthop*, 1970, 69:199-202.
38. Straub L. Congenital absence of the ulna. *Am J Surg*, 1965,109, 300-5.
39. Southwood A. Partial absence of ulna and associated structures. *J Anat*, 61:346-351, 1927.
40. Swanson A, Tada K, Yonenobu K. Ulnar ray deficiency: its various manifestations. *J Hand Surg (Am)*, 1984, 9:658-664.
41. Sykes P, Eadie P. Longitudinal Ulnar Deficiency in the Hand. En *The Growing Hand*, Gupta, Kay, Scheker eds, Chapter 25,189-195.Mosby, 2000.
42. Vitale C. Reconstructive surgery for defects in the shaft of the ulna in children. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1952, 34: 804-810.
43. Watson H. Congenital anomalies of the wrist. Editors comment En *The Wrist*, Watson, Weinzweig eds, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2001.
44. Winston M. Congenital rotational deformity of the upper limbs. *The Hand*, 1972, 1,31-2.
45. Upton J, Havlik R, Coombs C. The use of forearm flaps for the severely contracted first web space in children with congenital malformations. *J Hand Surg (Am)*, 1996, 21:470-7.

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL CARPO Y METACARPIANOS. SINFALANGISMOS

Con la colaboración del Dr. Sergio POMBO

INTRODUCCIÓN

La prohibición vigente durante siglos de realizar autopsias en cadáveres, motivó que estudios como los de Galeno fueran hechas en manos de primates, por lo que la auténtica anatomía del carpo humano permaneció ignorada, hasta que los estudios de Vesalio permitieron conocerla con exactitud. Posteriormente este conocimiento fue ampliado por otros muchos anatomistas, destacando la obra del francés Bourguery.

Bunnell dedicó un capítulo de su tratado sobre Cirugía de la Mano al estudio de la “Filogenia y Anatomía comparada”, analizando radiografías de numerosos animales. Este tema le apasionó a Linscheid (Clínica Mayo), publicándose (J Hand Surg, march, 1993) su conferencia presidencial en el Congreso de la ASSH “The Hand and Evolution”, comparando el carpo humano con el de diversos animales. A similar propósito - “Filogenesi della Mano” - dedicaron el primer capítulo de su libro “La Mano” sus autores Bonola, Caroli y Celli.

Aunque muchas de las anomalías fueron descritas antes del descubrimiento de los Rx, los estudios radiológicos permitieron un definitivo avance en el conocimiento de estas anomalías. En el caso de la mano, el interés de radiólogos como Poznanski, ha permitido recopilar numerosos casos. También el Atlas de Keats “*Variantes Radiológicas normales*”, expone una valiosa información sobre las anomalías del carpo.

CLASIFICACIÓN

Aunque cualquier clasificación que utilicemos es simplemente orientativa, nos parece útil por su valor práctico la establecida por O’Rilly, que las dividió en:

- *Anomalías complejas.*
- *Sinostosis.*
- *Huesos Bipartitos.*
- *Huesos Accesorios.*

Las anomalías congénitas del carpo son muy frecuentes en los diversos tipos de adactilias y oligodactilias. También en la mano hendida, se presentan fusiones carpianas. En ocasiones, forman parte de diversos síndromes, como puede ser el Síndrome de Larsen.

SINOSTOSIS DE LOS HUESOS DEL CARPO

Sin duda son las anomalías más frecuentes del carpo, especialmente la sinostosis Luno-Piramidal, que tras su estudio realizado en la raza bantú en Sudáfrica, Minnaar dividió en 4 tipos:

- El **tipo I**, sería una simple sincondrosis articular, cuya confirmación radiológica no siempre es fácil de hacer, como sucedió en alguno de los 9 casos revisados por Ritt.
- En el **tipo II**, la fusión es completa, pero solamente afecta a una zona más o menos extensa del área proximal de la articulación. En nuestra experiencia son hallazgos radiológicos ocasionales.
- En el **tipo III**, la fusión es completa y se extiende a toda la articulación. Nuestros cinco casos eran de presentación bilateral, y todos ellos asintomáticos.

- En el **tipo IV**, se asocia una fusión de la tri-escafoidea.

Existen otros tipos de sinostosis de mucha menor frecuencia de presentación, como son:

- la sinostosis entre el hueso ganchoso y el pisiforme, que puede acompañarse de una neuropatía del cubital.
- la sinostosis del hueso grande ya sea con el hueso ganchoso, con el trapezoide o con ambos, de frecuente presentación en los casos de “mano hendida”.
- a nivel de la STT, la sincondrosis ha sido descrita por autores como Watson. La auténtica fusión, referida por varios autores, suele ocurrir en síndromes tales como el de Holt-Oram.
- La fusión del trapecio con el trapezoide es infrecuente, y a veces bilateral (Kelikian).
- la fusión unilateral del escafoides, grande, trapecio y trapezoide, fue descrita por Ingram y con carácter bilateral por Schinz y Guglielmi.
- La sinostosis radio-escafo-lunar, ha sido descrita por varios autores, en el caso de Roolker con un antecedente traumático, y sin existir el mismo en los casos presentados por Bunnell y por Mortier. La sinostosis radio-lunar fue referida en 1959 por Liska y en 1969 por Rauntenberg, como cita en su revisión bibliográfica Kelikian, quien asimismo refiere dos casos de sinostosis radio-escafoidea, uno del mencionado Rautenberg y otro de Tognolo publicado en 1963.

Es un hecho sorprendente la buena adaptación funcional de pacientes portadores de complejas sinostosis carpianas, casos como los cedidos por los Drs. E. R. Zancolli y C. Silva, este último bilateral, y que fue descubierto a raíz de un traumatismo que le ocasionó una fractura del escafoides derecho. Un caso con similar matiz, fue publicado por Gómez Robledo en una niña con sinostosis múltiples (E-Lu-Pi, Hueso grande- III metacarpiano, metacarpianos IV-V), pese a lo cual estaba asintomática a la edad de 15 años.



Sinostosis HGr-HGa

Escafoides-Trapezio

Sinostosis Luno piramidales

ANOMALÍAS DEL ESCAFOIDES

Las anomalías del desarrollo más frecuentemente encontradas afectan al escafoides. En su atlas, Keats presenta un escafoides con 3 núcleos de crecimiento, y un caso de escafoides bipartito bilateral. Doman publicó un caso de escafoides bipartito en una adolescente de 16 años, detectado ya en las radiografías efectuadas a la edad de 8 años. Tate publicó otro caso en un paciente de 19 años, que fue seguido desde los 8 años, y que estaba afectado por un síndrome de Holt-Oram. Debe señalarse la posibilidad de confusión de un escafoides bipartito con una pseudoartrosis del escafoides, infrecuente pero posible como sucedió en el caso descrito por Larson y que solamente se hizo evidente a los 3 años del traumatismo.

La hipoplasia del escafoides es relativamente frecuente, si bien en general de grado leve, como hemos observado en dos pacientes. En la mayoría de los casos, el paciente se adapta a su anomalía y no requiere cirugía paliativa. Así sucedió en los casos aportados por Van Goor, por Kuz y por Hall. Sin embargo han sido publicados varios casos de hipoplasia severa, que ya en la edad adulta ha terminado por ser sintomática y requiriendo cirugía paliativa. En 2 casos, se optó por una artrodesis tipo “4 esquinas” (Pi Folguera, Panciera).

En el tercer caso, afectando a un traumatólogo de profesión, la ausencia del escafoides y un hueso grande hipoplásico, no le impidió ejercer su profesión durante años, si bien con algias ocasionales al forzar la muñeca, y llegando a desarrollar una neuropatía del nervio mediano que precisó la apertura del túnel carpiano.

La ausencia o la hipoplasia del escafoides, en los casos de ausencia o hipoplasia del pulgar, fue señalada por diversos autores, especialmente Buck-Gramcko, y hemos tenido ocasión de observarlo en varios casos de nuestra serie. Generalmente se asocia un defecto del desarrollo de la masa muscular tenar y/o del tendón FPL.

OTRAS ANOMALÍAS CARPIANAS

También en el semilunar se han descrito casos con presencia de un doble núcleo de osificación, y Antuña Zapico publicó un raro caso con 3 núcleos. En la mayoría de los casos acaba por conformarse un único semilunar, pero excepcionalmente puede persistir un semilunar bipartito, que no debe confundirse con una Enfermedad de Kienböck. Un raro caso de deficiencia de osificación del semilunar, de carácter bilateral y sin otras anomalías asociadas, fue publicado por Kobayashi, en un varón de 20 años de edad.

Otras ausencias de huesos carpianos descritas, incluyen la ausencia de piramidal (Kao), siendo mucho más llamativa la ausencia completa del carpo, que presenta Steindler en su monografía.

Otra anomalía muy infrecuente es la **osteolisis progresiva carpo-tarsal**, de origen desconocido y descrita por Jackson en 1838. Los síntomas (dolor e hinchazón) suelen aparecer entre los 3 y 4 años. En 1959, Thieffry y Sorrell-Dejerine hicieron una detallada descripción de un caso familiar afectando a 3 generaciones. La asociación de un cuadro de fallo renal fue reportada por Marie en 1951. Resnick le dedicó un capítulo en su tratado de Radiología. Poznanski incluye en su monografía un caso de necrosis familiar carpiana y Kuzlowski otro caso, denominándolo síndrome de Winchester, autor que publicó un caso similar previamente en el *Am J Roentgenol.*, 106, 1969.

Anta y Pombo han publicado un caso afectando a una niña sin antecedentes familiares, de forma bilateral, sin nefropatía asociada. A la edad de 4 años, fue operada de pies cavos. No ha llegado a ser operada de las manos, por ser su adaptación funcional aceptable hasta el presente (a los 21 años de edad), pese a la severa deformidad “en ojal” de ambos dedos medios y a la desviación cubital del carpo, con una importante disminución de la movilidad. La utilización de férulas correctoras y/o de soporte, pueden ser útiles para evitar el agravamiento de las deformidades y aliviar el dolor. Hasta el presente, la evolución de la enfermedad no logra ser modificada por ningún tratamiento medicamentoso.

HUESOS SUPER-NUMERARIOS

La presencia de huesos supernumerarios es frecuente, y en múltiples localizaciones como han señalado autores como Kocher. Uno de los más frecuentes es el “os centrale”, generalmente asintomático, pero capaz de generar ocasionalmente molestias de la muñeca afectada, requiriendo su extirpación, como se hizo en el caso publicado por Barcia.

El hueso estilodeo tiene su origen en un centro de osificación secundario persistente situado entre las bases del II y III metacarpianos y hueso grande-trapezoide. En ocasiones es sintomático, con dolor local e irritación de los tendones extensores que discurren en su vecindad, llegando a precisar su cirugía paliativa, en trabajadores manuales y deportistas de alta demanda funcional.

También a nivel distal a la estiloides cubital se presentan diversos tipos de osículos en ocasiones difíciles de diferenciar de un fragmento avulsionado por un traumatismo previo, aunque la ausencia de traumatismo, y el aspecto redondeado del osículo hablan a favor del carácter constitucional. Ocasionalmente persisten en humanos huesos propios del primate como el ‘Os Daubentonii’.

INESTABILIDADES DEL CARPO CONSTITUCIONALES

Ocasionalmente vemos pacientes con carpos que presentan una marcada laxitud, y con una aparente inestabilidad carpiana generalizada en las radiografías. Siempre debe evaluarse el carpo contralateral, que en la mayoría de los casos presenta una anomalía similar, lo que nos permite descartar una etiología traumática. Aconsejamos como norma la abstención quirúrgica, recurriendo al empleo de ortésis de soporte de muñeca adecuadas a cada caso.

SINOSTOSIS DE LOS METACARPANOS

La más frecuente es la sinostosis entre el IV y el V metacarpiano, y la más infrecuente la que se produce entre el primero y el segundo. En atención a la longitud de la sinostosis, Buck-Gramcko y Wood, diferenciaron tres tipos:

- **Tipo I:** la fusión ocurre solamente a nivel de la base de los metacarpianos implicados.
- **Tipo II:** la sinostosis se extiende aproximadamente hasta la zona media de los metacarpianos afectados.
- **Tipo III:** cuando se extiende hasta el tercio distal, en ocasiones alcanzando a la totalidad de los metacarpianos fusionados. Abarcaría un tipo III A, cuando existen articulaciones MF diferenciadas, y un tipo III B, cuando existe una MF común para los dos dedos.

Foucher publicó en el 2001, una nueva clasificación de mucho valor práctico en relación con su tratamiento, basada en la descripción gráfica de la morfología de la sinostosis, diferenciando los tipos:

- En forma de I, con un único metacarpiano, tipo que subdivide en If (MF única) y Id (2 MFs).
- En forma de U, con epífisis distales paralelas, pero variando la longitud de los metacarpianos, dando lugar a un tipo Us (metacarpianos de una igual longitud), Ua (metacarpianos asimétricos) y Ut (metacarpianos fusionados estrechamente).

- En forma de Y, con presencia de epífisis divergentes, con simetría de ambos metacarpianos (Ys), o asimetría de los mismos (Ya).
- En forma de K, con metacarpianos convergentes, siendo el V metacarpiano corto.

Liu establece una clasificación de las sinostosis del IV-V metacarpianos en 3 tipos, basándose en el ángulo que forman los mismos, y en el grado de hipoplasia del quinto radio, revisando una serie de 13 pacientes (con 20 manos afectadas).

La mayoría de los casos publicados son aislados. Sin embargo Deliss refirió su presentación en dos hermanos, con carácter bilateral, y con diferentes tipos morfológicos, otorgándole un presumible 'defecto genético espontáneo'. Ocasionalmente se asocian otras anomalías, tales como la sinostosis luno-piramidal (Harvey). Estas diferentes morfologías condicionan la técnica de tratamiento. En las sinostosis IV-V con abducción del meñique, Swanson recurrió en dos casos a la creación de una sindactilia entre el anular y el meñique, añadiendo un injerto óseo uniendo sus respectivas falanges proximales, según citación de Buck-Gramcko, quien a su vez, refiere el empleo de una técnica que incluye una osteotomía del V metacarpiano, alargándolo con un injerto óseo. A ello le añade la reconstrucción de los ligamentos MF, y la transposición tendinosa del EDM.

Liu propone un tratamiento diferente según el tipo de la anomalía, conservador en el tipo A, y quirúrgico en los tipos B y C, mediante osteotomía con alargamiento del V metacarpiano, obteniendo el injerto óseo de la zona fusionada.

Aunque el alargamiento (callotaxis) mediante mini-fijadores ha supuesto un interesante avance técnico, cuando el meñique es muy hipoplásico y angulado, su amputación puede ser más recomendable que la realización de cirugías paliativas complejas, largas y de escaso valor funcional y estético.

En los casos de sinostosis de los metacarpianos centrales, no siempre resulta necesario recurrir a la cirugía, ya que tanto el defecto estético como el déficit funcional en ocasiones es limitado. Si las MF son independientes, y la desviación angular limitada, la osteotomía angular de los metacarpianos fusionados resulta suficiente para mejorar la angulación digital. Para el tipo Ys, Foucher utiliza una osteotomía específica, creando y revertiendo un bloque óseo trapecoidal.

En los casos complejos con poli-sindactilia asociada, las recidivas son frecuentes aún en manos expertas (Buck-Gramcko)



Sinostosis metacarpianas

Sinfalangismos

SINFALANGISMOS

En la revisión bibliográfica que Kelikian hace de este tema, señala a Cunningham como el primero en referir en 1873, su existencia en las IFP de los dedos largos (excepto el índice derecho) de un paciente. Recibió diversas denominaciones, tales como “anquilosis hereditaria” (Walker, 1901), o ‘phalangeal anarthrosis’ (Drinkwater, 1917), siendo Cushing quién utilizó en 1916 el término sinfalangismo (‘symphalangism’), tras observar en 1906 a una joven paciente, que a su glioma cerebral, le sumaba la imposibilidad de flexionar las articulaciones interfalángicas proximales, compensándolo con una flexión de las interfalángicas distales superior a los 90º.

Actualmente el término sinfalangismo se emplea para definir la ausencia de una o más articulaciones inter-falángicas, ya sea a nivel IFP (la más frecuente) o IFD. Como norma, no se presenta la anomalía asociada a nivel IFP e IFD, aunque sí sucedió en ambos meñiques en el paciente reportado por Walker (J. Hopkins Hospital Bulletin, 1901).

En el recién nacido, la ausencia de la articulación se manifiesta por la correspondiente ausencia de movilidad, asociándose la ausencia de los pliegues cutáneos transversales habitualmente presentes en el dorso de la IFP. Radiológicamente en la fase inicial, se observa un estrechamiento del espacio articular, pero al ser las epífisis cartilaginosas y radio-lúcidas, la fusión ósea no se hace patente hasta ocurrir el cierre fisario, mostrándose las dos falanges fusionadas. En algunos casos esta fusión ósea no es tan evidente, pero la exploración clínica muestra una ausencia total del movimiento.

Su carácter hereditario explica como Drinkwater (1915) consiguió documentar su presentación a lo largo de 500 años en 14 generaciones de la familia Talbot, al igual que Cushing hizo con la familia Brown. Más recientemente, Gaal publicó su estudio en tres grupos étnicos. En la serie de Flatt, 4 pacientes eran gemelos, no presentando el respectivo hermano la anomalía. Su presentación formando parte de un Síndrome (Apert, Poland, Mobius...) es relativamente frecuente. Su asociación a una fusión carpiana y tarsiana fue publicada por Calvert.

En cuanto a su tratamiento, en el Hospital Universitario de Iowa, Steindler intentó conseguir algún grado de movilidad mediante la manipulación digital, pero el resultado fue la reaparición sistemática de la anquilosis. Su sucesor en el cargo fue Adrian Flatt, quien lo intentó colocando prótesis de silicona en forma de “capuchón” sobre la cabeza de la falange proximal, con poco éxito y abandono final del procedimiento. Otros autores han utilizado las prótesis de ‘silastic’ tipo Swanson. Palmieri la recomienda especialmente a nivel IFP del dedo medio, y en una revisión de 4 casos, refiere haber conseguido una movilidad de la neo-articulación de 50º, tras un seguimiento de 2 a 4 años.

Shibata propone la transferencia vascularizada de la articulación IFP del 2º dedo del pie, técnica de alta complejidad técnica, y cuya morbilidad para el pie dador no debe minimizarse.

La realidad es que pese a la limitación funcional que la ausencia de la movilidad IFP supone, la mayoría de los pacientes consiguen adaptarse a la misma, y la artrodesis IFP en una posición “funcional” no ha proporcionado la satisfacción de los pacientes así tratados. Por ello, como Flatt recomienda, se impone la prudencia a la hora de considerar su cirugía paliativa.

BIBLIOGRAFÍA

ANOMALÍAS DEL CARPO

1. Anta L, Pombo S, Vieitez A, Suarez J, González A., González J. Osteolisis multicéntrica. Rev Iberam Cir Mano, 2011, 39,2:135-140.
2. Delaney T, Eswar S. Carpal coalitions. J Hand Surg (Am), 1992, 17:28-31.
3. Doman A, Marcus N. Congenital bipartite scaphoid. J Hand Surg (Am), 1990, 15:869-873.
4. Greenspan A, Gerscovich E. Bilateral os centrale carpi: a rare congenital variance. J Hand Surg (Am), 1993, 18, 4:586-7.
5. Gomez Robledo J. An unusual carpal coalition associated with fifth ray anomalies in the hand. J Hand Surg (Br), 1998, 23, 4: 537-8.
6. Gómez Fernández J, Méndez J, Caracuel F. Ausencia congénita unilateral del escafoides carpiano y displasia del hueso grande. A propósito de un caso. Rev Esp Cir Ortop Traumatol, 2012, 56,-2:156-9.
7. Gurkan I, Yilmaz C, Demirtas M. Unilateral radioscaploid synostosis with bilateral hypoplastic thumbs. J Hand Surg (Br&E), 1998, 23,1:62-63.
8. Hall R, Keuhn D, Prieto J. Congenital hipoplasia of the thumb ray with absent carpal navicular and hypertrophic styloid process of the radius : a case report. J Hand Surg (Am), 1986,11:32-35.
9. Imamura T, Miura T. The carpal bones in congenital hand anomalies : a radiographic study in patients older than ten years. J Hand Surg (Am), 1988, 13, 5:650-6.
10. Ingram C, Hall R, González M. Congenital fusion of the scaphoid, trapezium, trapezoid and capitate. J Hand Surg (Br), 1997, 22,2:167-8.
11. Kahane S, Isaac S, Wildin C. A new type of carpal coalition. J Hand Surg (E), 2012, 37, 6: 581-2.
12. Kao S, Watson H, Fong D. Congenital triquetral absence: a case report of an asymptomatic wrist. J Hand Surg (Am), 1996, 21, 2:314-6.
13. Kelikian H. Anomalies of carpal bones. En *Congenital deformities of the hand and forearm*. W.B.Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1974.
14. Kennedy H, Waller C, Hartley R. Congenital lunotriquetal and capitotrapezoid coalitions. J Hand Surg (E), 2010, 1:79-80.
15. Kobayashi H, Kosakai Y, Usui M, Ishi S. Bilateral deficiency of ossification of the lunate bone. J Bone Joint Surg(Am), 1991, 8:1255-6.
16. Kuz J, Smith J. Congenital absence of the scaphoid without other congenital abnormality : a case report. J Hand Surg (Am), 1997, 22:489-491.
17. Morris A, Jones W. Advanced carpal collapse associated with congenital hypoplastic thumb. J Hand Surg (Br), 1999, 24,4:489-492.
18. Mortier J, Kuhlmann J, Baux S. Synostoses radio-scapho-lunaires dans le cadre des synostoses carpiennes congénitales. Ann Chir Main, 1986, 5, 4,323-327.
19. Nolasco O, Sánchez R, García-Mas R, Pi J. Hipoplasia del escafoides carpiano. Rev Ortop Traumatol, 2004,48, Supl 2:75-160.
20. Panciera P, LeViet D. Intercarpal degenerative arthritis in adulthood as a late consequence of unilateral congenital aplasia of the scaphoid: a case report. J Hand Surg (Am), 2008, 33:213-6.
21. Parkinson R, Noble J, Bale R, Freemont A. Rare abnormalities of the scaphoid in association with congenital radial ray defects of the hand : a report of two cases. J Hand Surg (Br), 1991,16:212-214.
22. Patankar H. Bilateral congenital aplasia of the scaphoid. J Hand Surg (Br&E) 1998, 23,6:817-9.
23. Radford P, Matthewson M. Hypoplastic scaphoid – An unusual cause of carpal tunnel syndrome. J Hand Surg (Br), 1987,12, 2:236-8.

24. Richterman I, Kozin S. Symptomatic pisiform hamate synchondrosis: a case report and review of the literatura. *J Hand Surg (Am)*, 1996, 21,2:311-3.
25. Ritt M, Maas M, Bos K. Minnaar type 1 symptomatic lunotriquetal coalition : a report of nine patients. *J Hand Surg (Am)*, 2001,26:261-270.
26. Srivastava K, Kochhar V. Congenital absence of the carpal scaphoid. A case report. *J Bone Joint Surg (Am)* ,1972, 54,8:1780-1
27. Swaminathan R, Lapsia S, Srinibasan M. Congenital absence of scaphoid and flexor pollicis longus. A case report. *Ortop Traumatol Rehab*. 2003,30, 5, 4: 527-9.
28. Tang J. General concepts of wrist biomechanics and a view from other species. *J Hand Surg (E)*, 2008, 33, 4:519-525.
29. Tate D, Gupta A, Kleinert H. Bipartite scaphoid with proximal pole osteonecrosis in a patient with Holt-Oram syndorme. *J Hand Surg (Br&E)*, 2000, 25,1:112-114.
30. Van Goor H, Houpt P. Bilateral congenital hipoplasia of the carpal scaphoid bone. *J Hand Surg (Am)*, 1989, 14:291-4.
31. Weinzweig J, Watson HK, Herbert T, Shaer J. Congenital synchondrosis of the scaphotrapezio-trapezoidal joint. *J Hand Surg (Am)*, 1997, 22:74-77.

SINOSTOSIS DE LOS METACARPIANOS

32. Buck-Gramcko D, Wood V. The treatment of metacarpal synostosis. *J Hand Surg (Am)*, 1993,18:565-581.
33. Deliss L. Congenital metacarpal malformation. *The Hand*, 1977, 9, 3:275-8.
34. Foucher G, Navarro R, Medina J, Khouri R. Metacarpal synostosis: a simple classification and a new treatment technique. *Plast Reconst Surg*, 2001, 108,5:1225-31.
35. Harvey F. Bilateral ulnar "thumbs". *The Hand*, 1979, 11,1:95-97.
36. Horii E, Miura T, Nakamura R, Nakao E, Kato H. Surgical treatment of congenital metacarpal synostosis of the ring and little fingers. *J Hand Surg (Br)*, 1998, 23, 5:691-4.
37. Liu B, Zhao J, Tian W, Chen S, Li Ch, Zhu J. Isolated ring-little finger metacarpal synostosis: a new classification system and treatment strategy. *J Hand Surg (Am)*, 2014, 39,1:83-90.
38. Ogino T, Kato H. Clinical features and treatment of congenital fusion of the small and ring finger metacarpals. *J Hand Surg (Am)*, 1993, 18:995-1003.
39. Swaminathan R, Lapsia S, Srinibasan M. Congenital absence of scaphoid and flexor pollicis longus. A case report. *Ortop Traumatol Rehab*, 2003,30, 5, 4: 527-9.

SINFALANGISMOS

40. Calvert J. A case of symphalangism with associated carpal and tarsal fusion. *The Hand*,1974,6:291-4
41. Cushing H. Hereditary ankylosis of the proximal interphalangeal joints (symphalangism). *Genetics*, 1916, 1:90-106.
42. Dellon A, Gaylor R. Bilateral symphalangism of the index finger. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1976, 58:270-1.
43. Dobyys J. Symphalangism. En *Operative Hand Surgery*, (Green D. ed) 2nd Ed, vol. I, Churchill Livingstone, New York, 1988.
44. Flatt A, Wood V. Rigid digits or symphalangism. *The Hand*, 1975, 7:197-214.
45. Flatt A. The care of congenital hand anomalies. C.V. Mosby Co, St.Louis, 1977
46. Gaal S, Doyle J, Larsen I. Symphalangism in Hawaai: a study of three distinct ethnic pedigrees. *J Hand Surg (Am)*, 1988,13:783-7
47. Kelikian H. Symphalangism. En *Congenital deformities of the hand and forearm*. Chapter XI, W.B.Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1974.
48. Palmieri T. The use of silicone rubber implant arthroplasty in treatment of true symphalangism. *J Hand Surg (Am)*, 1980, 5,3:242-4.
49. Shibata M. Symphalangism. En *The Growing Hand* (Gupta, Kay, Scheker, eds), cap.37, Mosby, London, 2000

POLIDACTILIAS del PULGAR

Con la colaboración del Dr. Cesar SILVA

CONCEPTO

La morfología de las duplicaciones del pulgar es muy variable. Existen duplicaciones en las que ambos pulgares tienen una constitución cercana a la normalidad, pero en otros casos más que una auténtica duplicación del pulgar, se trataría de un **“pulgar hendido”** o dividido longitudinalmente (Minguella). El término **“pouce bifurqué”** empleado en la literatura francesa, describe con acierto a muchas de estas anomalías, y es un concepto sustentado en los hallazgos anatómicos, tanto la hipoplasia ósea, como la presencia de una única arteria para cada dedo (Kitayama) y la distribución de la musculatura tenar. Asimismo el EPL y el FPL, aparecen como tendones únicos, que se dividen en su segmento distal.

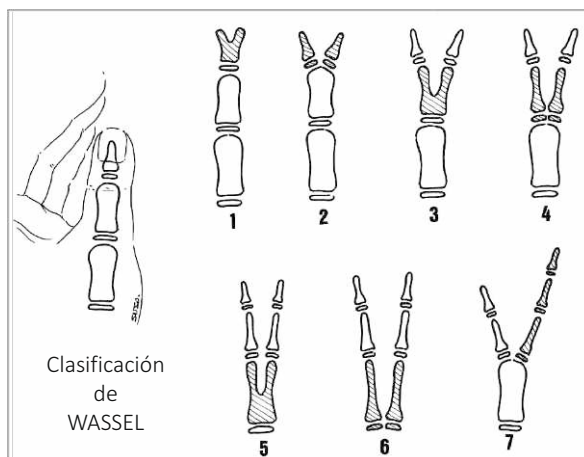
INCIDENCIA

La incidencia de las polidactilias es alta, ocupando en las grandes series el segundo lugar en frecuencia, solamente superadas por las sindactilias. Son más frecuentes en los países asiáticos, pero existentes en todas las razas aunque en menor número en la negra y blanca. La alta incidencia dentro de determinados grupos de población ha sido repetidamente citada, como hizo Boinet (en la tribu árabe hyamita), autor que ya presentó en 1898 radiografías de polidactilias. Henry Noël dedicó su Tesis Doctoral (Paris, 1913) al estudio de los **“pulgares dobles”**. G. de Linares, reportó en el JAMA (1930) la altísima incidencia en aquel entonces en los habitantes del pueblo Buitrago del Lozoya. Seyhan publicó el estudio de 26 pacientes con polidactilia radial, afectando a seis generaciones turcas. La afectación de la saga descendiente del general romano Escipión el Africano es otro ejemplo.

En la revisión efectuada por Wassel (Hospital de Iowa, Servicio dirigido por Flatt), supusieron el 13% de anomalías (102 pacientes de una serie total de 778 pacientes). Leung reportó una incidencia del 39% de duplicaciones, en una serie de 396 anomalías atendidas en su Hospital de Hong Kong.

La mayoría de los casos de polidactilia de pulgar son de aparición esporádica, pero se presentan también casos hereditarios debidos a un único gen dominante, ocasionando la afectación de numerosos miembros de una misma familia. La manera en que dicho gen se expresa, parece determinada por factores ambientales. Así, una duplicación unilateral del progenitor, puede ser de diferente tipo y en ocasiones bilateral en el hijo, como refirió Lamb, y como hemos visto en 2 casos de nuestra serie. Woolf en su serie de 33 casos, encontró solamente 2 casos con antecedentes familiares. La duplicación del pulgar con trífalangismo asociado, ha sido descrita en cuatro generaciones sucesivas por Roberts y en cinco por Hefner. Pashayan señaló la asociación de aplasia tibial bilateral con polidactilia.

La polidactilia del pulgar es más frecuente con carácter unilateral. En la serie de Barsky suponen 24 de sus 25 casos, 11 de los 13 casos en la serie de Handforth, y 63 de los 70 casos de Wassel. En las de carácter bilateral, el tipo de duplicación puede ser diferente en una mano respecto a la otra. En ocasiones, la polidactilia del pulgar se asocia a otras anomalías en la misma mano o en el antebrazo.



CLASIFICACIÓN

En nuestro criterio, deben considerarse 3 grupos:

- I. **Duplicaciones del pulgar**, clasificadas en 1969 por Wassel , basándose en el nivel de la duplicación ósea. Combinando su nivel (falange distal, falange proximal o el I metacarpiano) y que sea una duplicación incompleta o completa, resultan 6 tipos, a los que Wassel añadió un tipo VII, similar al tipo IV pero siendo uno de los pulgares tri-falángico.

En el esquema de su artículo, el grupo II presenta un núcleo epifisario para cada falange distal, lo mismo que el grupo VI (uno para cada primer metacarpiano). Sin embargo en el grupo IV dibujó un único núcleo epifisario que comparten ambas falanges proximales, cuando lo cierto es que en algunos casos existen dos núcleos epifisarios, uno para cada falange proximal.

Los núcleos epifisarios, no se visualizan en las radiografías en edades tempranas. Al avanzar la maduración esquelética, la epífisis común puede adoptar una forma triangular (*epífisis delta*, Poznanski). La cabeza metacarpiana puede aparecer anormalmente ensanchada o con una pequeña hendidura central (Dautel). Siguiendo la propuesta de Wassel seguimos la siguiente clasificación:

- **tipo I:** presenta una falange distal bífida con una epífisis común, que se articula con la falange proximal. La uña habitualmente presenta una anchura superior a la normal.
- **tipo II:** con una duplicación completa de la falange distal y presencia de un núcleo de osificación único o doble. Ocasionalmente, se asocia sinfalangismo del pulgar radial (Al-Aithan, Takagi).



Duplicaciones Tipo II



- **tipo III:** se caracteriza por una doble falange distal, articuladas con una falange proximal bífida, que a su vez se articula con un único metacarpiano. Al-Qattan, reportó la presencia de sinfalangismo radial en este tipo III.
- **tipo IV:** la duplicación se inicia a nivel de la articulación MF. Como señaló Upton, se debe reflejar si los dos pulgares son bi-falángicos (**IV a**), si es trifalángico el radial (**IV b**) o el cubital (**IV c**) o si ambos son tri-falángicos (**IV d**). Se completa así la clasificación de Wassel y se modifica la clasificación propuesta en 1978 por Wood, quién propuso diferenciar un *tipo IVA*, con 2 pulgares tri-falángicos, y un *tipo IV B* cuando existe un pulgar tri-falángico en situación radial, clasificación a la que Miura había añadido un *tipo IV C* con un pulgar bi-falángico y otro tri-falángico cubital.

Considerando la relación entre las epífisis, Horii dividió el tipo IV en 4 subtipos: en el tipo **A** las bases de las falanges proximales se conectan entre ellas por el cartílago, conexión que no existe en el **B**. El tipo **C** se caracteriza por la conexión de los cartílagos del primer metacarpiano y la F1 del pulgar radial, conexión que en el subtipo **D** sería simplemente un puente fibroso. Iba publicó las imágenes que proporciona la artrografía con líquido de contraste, información útil en algún caso específico, pero con el inconveniente de precisar ser hecha bajo anestesia general, lo que contraindica su uso como norma. Light prefiere incluir los casos del tipo IV con epífisis común en el tipo III (subtipo B). Dautel estableció 3 variantes dentro del tipo IV: la **proximal**, con una hendidura en la cabeza del primer metacarpiano y doble núcleo epifisario falángico, la **intermedia** (con doble núcleo epifisario) y la variante **distal**, con un único núcleo epifisario.

En atención a la disposición de ambos pulgares, Hung subdividió el grupo IV en 4 tipos: un primer tipo con un pulgar cubital hipoplásico, y un segundo tipo con un pulgar cubital dominante y otro radial ligeramente hipoplásico. El tercer tipo, de rara incidencia, sería el tipo *“divergente”*, con marcada divergencia de las falanges proximales, que es continuada por las falanges distales. El cuarto tipo sería el denominado *“convergente”*, en realidad con divergencia de las falanges proximales pero con convergencia de las falanges distales, conformando así un paréntesis. A este tipo Tada lo denominó *‘zig-zag deformity’*, término que creemos más acertado reservar para la deformidad residual post-operatoria.

Lee reserva la nominación de *‘zig-zag deformity’* para los casos del cuarto tipo, en los que el ángulo MF (que forma el I metacarpiano con la F1 del pulgar a conservar), y el ángulo IF (que forman ente sí ambas falanges) es superior a 20°.



Duplicación tipo IV de WASSEL



TIPO IV con dos falanges distales en el pulgar radial

Por su parte Ogino reportó la presencia de una duplicación con inclinación radial de ambos pulgares en el 6.6% de los casos. La presencia de sinfalangismo en el tipo IV ha sido mostrada por Al-Qattan y Poznanski.

Pese a este elevado número de clasificaciones, se presentan ocasionalmente casos que no tienen cabida en las mismas. De una forma similar al caso reportado por Chew, en un niño de esta serie con una duplicación tipo IV bilateral, el pulgar radial izquierdo presentaba a su vez una duplicación completa de la falange distal, con presencia de dos uñas. Su madre tenía una duplicación unilateral del pulgar izquierdo.

Como sucede en algunos casos de hipoplasia del pulgar, también en las duplicaciones puede existir una conexión entre los tendones EPL y FPL, ocasionando la deformidad tipo pulgar abductus, con ausencia de flexión activa de la articulación interfalángica. Lister refirió 9 casos, describiendo como la conexión se extiende desde el FPL (antes de su bifurcación), hasta ambos tendones extensores, así como la necesidad de extirpar dicha conexión durante la cirugía reconstructiva.

- **tipo V:** el primer metacarpiano es bífido, con una bifurcación que varía de nivel en los diferentes casos, y ambas cabezas se articulan con segmentos distales variables en su morfología. Al igual que en el tipo IV, en dependencia de si existe uno o dos pulgares tri-falángicos, se conformarían 4 sub-tipos.
- **tipo VI:** se debe considerar el grado de desarrollo de los dos metacarpianos existentes, y si existe hipoplasia, señalar en qué grado y ubicación se produce. En algunos casos es difícil diferenciarlo con una duplicación del índice, con presencia de seis dedos, cinco de los cuales aparentan ser “dedos largos”.

El factor determinante es observar donde se sitúa el núcleo de crecimiento metacarpiano. En un auténtico pulgar debe estar en su base, mientras que en los dedos largos se sitúa en su extremo distal. La observación de la musculatura tenar existente, y de la capacidad de oposición, son otros datos que deben ser considerados. La presencia de uno o dos segmentos distales tri-falángicos, dará lugar a 4 sub-tipos diferentes.

- **tipo VII:** Wassel lo caracterizó por la presencia de un único primer metacarpiano con una duplicación a nivel MF, siendo uno de los pulgares trifalángico. Wood lo subdividió en 4 tipos: en su tipo VII A al pulgar tri-falángico (con el metacarpiano bien desarrollado) le acompaña un pulgar bi-falángico (con hipoplasia de su metacarpiano) y situado cubitalmente, mientras que en su tipo VII C se sitúa radialmente. En el tipo VII B, ambos pulgares son tri-falángicos (con metacarpianos independientes). Le añadió un tipo VII D o *Triplicación del pulgar*.

Zuidam considera como tipo VII aquellos casos con dos metacarpianos, estando ambos articulados con un hueso carpiano común. En uno de sus casos, el pulgar radial se duplicaba a su vez a nivel de la falange distal, siendo el pulgar cubital tri-falángico.

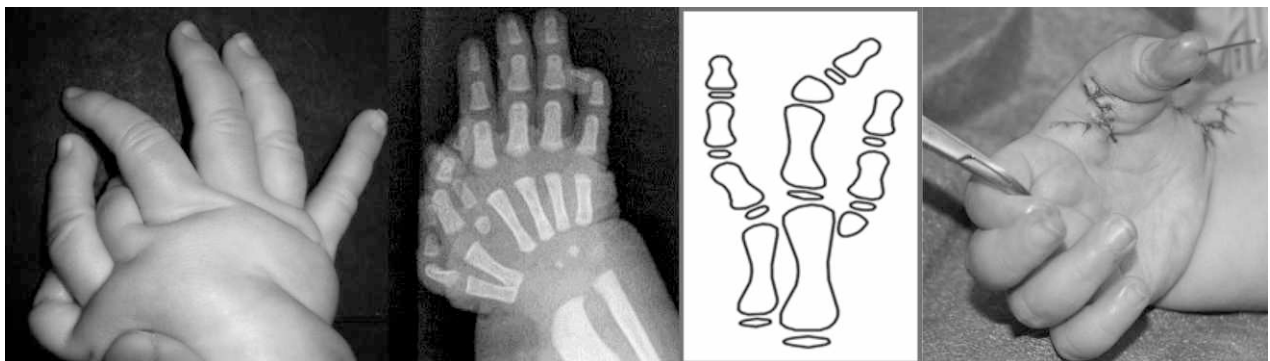
- **tipo VIII:** siguiendo las propuestas previas de Buck-Gramcko y de Blauth, Zuidam incluye en este tipo a los casos en los que los dos metacarpianos están articulados con un hueso carpiano duplicado, circunstancia de muy rara presentación, y solamente posible de valorar en las radiografías de pacientes de una edad lo suficientemente avanzada.

Cowell tras revisar 27 casos, distingue 5 variantes en este tipo VIII. En el primer tipo, el I metacarpiano con su base en forma de V, se articula con el trapecio y trapezoide. En el segundo tipo, el I metacarpiano de base aplanada, se articula con el trapecio y la mitad del trapezoide. El tercer tipo presenta un escafoides de tamaño disminuido en un 50%, y en el cuarto tipo existe una duplicación del escafoides, ambos de un tamaño inferior al normal. Por último estarían los casos con un retraso del proceso de maduración ósea.

II. Triplicaciones del pulgar, que deberían considerarse como un grupo aparte. Wassel no refirió en su tipo VII la presencia de más de un metacarpiano. La triplicación del pulgar ha sido descrita por diversos autores (Petit, Flatt, Buck-Gramcko, Kozin, Mennen, Marangoz, Zuidam) en casos aislados.

En la mayoría de los casos publicados, se observa que el pulgar central es tri-falángico y que la epífisis de crecimiento de su correspondiente metacarpiano se sitúa en su extremo distal. El pulgar cubital es generalmente el menos desarrollado, mientras que el más radial, es el que mayor parecido tiene con un pulgar normal, si bien habitualmente es hipoplásico. Aunque es muy difícil hacerlo a edades tempranas, deben valorarse las relaciones de los pulgares con el carpo, y el desarrollo del mismo, de cara a seleccionar el pulgar a conservar. Igualmente debe observarse la presencia y función de los músculos tenares.

En nuestro único caso de triplicación del pulgar, se añadía un radio corto pero de grosor aumentado y de una subluxación del cúbito. A la extirpación de los pulgares radial y cubital, se le asoció el acortamiento del pulgar tri-falángico central, mediante resección- artrodesis de la primera articulación inter-falángica.



Triplicación del Pulgar. Caso operado con el Dr. S. Pombo.

Esta asociación de un radio corto pero hipertrófico con una triplicación del pulgar, ha sido citada por Bhaskaranand en un niño.

III. Pulgar flotante super-numerario. Su nivel de implantación y su tamaño, es muy variable.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La afirmación de Kanavel “la extirpación de un pulgar duplicado es una cirugía que no crea problemas y que no requiere ingenio del cirujano”, solo es cierta cuando se trata de extirpar un pulgar flotante o un pulgar duplicado atrófico, estando el otro pulgar desarrollado aceptablemente. En los demás casos, con hipoplasia de los dos pulgares, ambos con anomalías estructurales significativas, las complicaciones son frecuentes. Ikuta

diferenció los casos de pulgares duplicados con un tamaño similar o desigual. Debe mantenerse como “pulgares base” el de mayor tamaño, siendo habitualmente el dedo pulgar cubital el más desarrollado. Cuando son de similar tamaño, se tratará de conseguir un pulgar único lo más parecido posible al pulgar normal sumando elementos de ambos pulgares, lo que aumenta la dificultad técnica. Revisaremos las pautas que seguimos en los diferentes tipos antes mencionados

Tipo I

En los casos de nuestra serie, el defecto estético y funcional era muy discreto sin necesidad de tener que recurrir a la cirugía.

Tipo II

Habitualmente el pulgar cubital es del suficiente tamaño, para poder eliminar el pulgar radial, reteniendo solamente un colgajo cutáneo que proporcione al pulgar conservado un tamaño similar al normal y centrando en lo posible la uña conservada. La articulación IF se reconstruye con el ligamento colateral del pulgar extirpado.

La aparente sencillez de la técnica de Bilhaut no es tal, tanto en lo que concierne a la reconstrucción de la falange distal como de la uña. Es inevitable un surco ungueal residual si se utiliza una porción de cada uña, pese a la cuidadosa sutura del lecho ungueal. Por ello, coincidimos con autores como Dobyns y Tonkin, en conservar una única uña, si su tamaño no es inferior al 70% de la uña del pulgar normal.

La lesión que implica esta técnica en la epífisis de crecimiento de la falange distal, es causa de un crecimiento disminuido y/o asimétrico de la misma, así como de una rigidez de la articulación IF. Para evitarla, Gilbert propuso como alternativa extirpar una falange y asociar una osteotomía de resección de la falange conservada, respetando la epífisis. Atractiva en su esquema, la dificulta el tamaño óseo disponible. Light propone la epifisiodesis unilateral mediante una grapa. Blauth recomienda diferir la cirugía, al menos hasta los 10 años de edad, para no comprometer el crecimiento por lesión de la fisis.

Kato observó en sus 4 casos operados con la técnica de Bilhaut, la interferencia con el desarrollo óseo. Para evitarlo, procede a una mínima resección ósea central, pero sin alcanzar las epífisis, fijando el poste óseo con agujas de Kirschner transversales. El surco ungueal residual trata de minimizarlo con una cuidadosa sutura, que recomienda hacer con la ayuda del microscopio quirúrgico y con un nylon de 8 ó 9/0.

Tipo III

Ambos pulgares son hipoplásicos, siendo preciso combinar segmentos óseos y partes blandas de ambos. Por ello la dificultad técnica es alta, y la movilidad de la IF resultante será mínima o inexistente, si bien primará el que al menos sea estable. Kato propone una técnica similar a la empleada en el tipo II. Por su parte, Horii propone conservar ambas partes de la F1 bífida, con tan solo una limitada resección del cóndilo lateral del pulgar radial, reinsertando el ligamento colateral en la falange distal conservada.

Tipo IV

Es necesario proporcionar a la cabeza del metacarpiano un tamaño acorde al de la base de la falange del pulgar conservado. Ello puede exigir la resección de las porciones laterales de la misma. Debe obtenerse un pulgar único bien alineado, lo que exige en casos con deformidad angular, la realización de una osteotomía correctora del I metacarpiano y ocasionalmente de la falange proximal. Generalmente son osteotomías de cierre, aunque Dautel propuso una osteotomía de cierre del I metacarpiano y de apertura en la F1. La fijación puede hacerse con finas agujas de Kirschner, cerclajes o mini-tornillos.

Ikuta propuso asociar la resección del segmento cefálico del I metacarpiano correspondiente a la F1 del pulgar extirpado, con una osteotomía de cierre a nivel de su cuello, que también utilizó Miura. En niños muy pequeños, el riesgo de necrosis del segmento cefálico es escaso, pero se incrementa según lo hace la edad del niño afectado. Chew propone una osteotomía simple de resección si el ángulo de desviación es inferior a 30°. Si es superior, interpone el fragmento resecado “revertido” en el metacarpiano conservado, con osteosíntesis mediante tornillos. Es muy importante proporcionar estabilidad a la articulación MF, reinsertando el ligamento colateral radial del pulgar amputado, en la base de la falange proximal. Si es muy débil, se puede reforzar con un segmento del EPL del pulgar extirpado. Igualmente es preciso readaptar la musculatura tenar. El pulgar cubital contiene la inserción del músculo adductor, y el pulgar radial la inserción del flexor corto (superficial), del oponente (si está presente) y del abductor corto.

Otro gesto técnico a considerar, es el centrar los tendones del EPL y FPL, generalmente bifurcados. En ocasiones quedan suficientemente centrados y pueden seccionarse sin más ambos tendones extrínsecos. Si no es así, para conseguir la mejor extensión IF posible, se utilizará el EPL del pulgar extirpado para reinsertarlo centralmente. Recentrar el tendón FPL completo (Miura) es técnicamente más complejo y peligroso. Lee propugna mantener su porción más medial insertada, despegando su porción más lateral que desplaza centralmente, manteniéndola con un punto que anuda por fuera de la piel opuesta, artificio que no hemos llegado a realizar.



Tipo IV de WASSEL: bifurcación FPL y resultado

En cuanto a la piel, deben evitarse las incisiones en línea recta, que puedan ser causa de cicatrices retráctiles. De la piel del pulgar extirpado se obtendrá el colgajo necesario para remodelar el pulgar.

Tipo V y Tipo VI

En las duplicaciones con presencia de 2 metacarpianos, los músculos que se insertan en el pulgar que se extirpa, deben ser reinsertados en el pulgar que se conserva, recordando que el músculo oponente del pulgar se inserta en el metacarpiano del pulgar radial.

En alguna ocasión, la amplitud de la primera comisura está disminuida, y requiere aumentarla ya sea mediante una plastia de la propia comisura, o en los casos más severos, mediante un colgajo de vecindad del dorso de la mano.

Tipo VII

La mayor duda en este tipo de duplicación la provoca la selección del pulgar “base” a conservar. En casos de manifiesta hipoplasia de uno de ellos, la elección será clara a favor de conservar el mejor desarrollado. Sin embargo, existen casos donde la mejor alternativa será combinar porciones de ambos segmentos, mediante la denominada técnica *‘on- the- top’* (Dobyns) conservando la porción basal del pulgar radial (con una adecuada articulación TM), que se extirpará en su porción distal, acoplándole a continuación el segmento distal del pulgar cubital. La dificultad técnica es considerable, pero el resultado justifica su utilización.

Tipo VIII

Varios autores han descrito las anomalías del carpo en casos de polidactilia del pulgar. Kantaputra y Chalidapong observaron un aumento del tamaño del trapecio. Lapidus reportó un escafoides bipartito y Pashayan una fusión del trapecio y trapezoide. En los pacientes muy jóvenes es imposible determinar las anomalías carpianas.

MOMENTO DE LA INTERVENCIÓN

La mayoría de autores se han inclinado por recomendar la intervención quirúrgica precoz, basándose en la obtención de un único pulgar cuando todavía el niño tiene una gran capacidad de adaptación. Esta pauta la han seguido dos de los autores en la gran mayoría de sus casos, pero en varios casos de la serie aportados por Kaempf, la edad media de los pacientes fue más elevada.

Dejando aparte las implicaciones sociales que puedan ocasionar diferir la cirugía, su demora permite al cirujano trabajar sobre estructuras de mayor tamaño y valorar con mayor precisión la deformidad de lo que puede hacerse a edades más tempranas, y probablemente sus resultados no son menos favorables. Las circunstancias de cada país juegan un papel determinante, y también debe considerarse la experiencia y habilidad del Cirujano y del Anestesiista.

COMPLICACIONES Y SECUELAS

- La complicación más importante a evitar, es la lesión de las estructuras vasculo-nerviosas en la cirugía inicial. La necrosis de un área limitada de piel se ha presentado en algún caso de nuestra serie. La isquemia del pulgar resultante es una complicación muy infrecuente, que no hemos tenido.

- En el post-operatorio a medio plazo, las secuelas más frecuentes son las cicatrices retráctiles, y las deformidades angulares, si no se han realizado o se han hecho de forma insuficiente las osteotomías correctoras. Su realización de forma secundaria es posible, reservando la artrodesis para los casos más acusados y en niños de mayor edad.
- A largo plazo, pueden observarse discrepancias del crecimiento respecto al otro pulgar, cuando se han manipulado las epífisis, incluso aunque se consiga una buena alineación de las porciones conservadas (Kato).
- La movilidad de la articulación inter-falángica del pulgar conservado, dependerá del grado de desarrollo, y de la posición del EPL y FPL. La cirugía paliativa, especialmente del FPL es difícil y de incierto resultado.
- El surco resultante de unir ambas uñas es inevitable, y el defecto estético en dependencia de la calidad de la sutura efectuada.

De las dificultades de la cirugía, son prueba las cifras de cirugías secundarias mencionadas en series como la de Naasan, en un 49% de los 43 casos operados. Esto es especialmente cierto cuando se tiene que recurrir a técnicas sofisticadas como la de Bilhaut. Andrew en su serie de 20 pacientes, tuvo que reoperar a más de la mitad, especialmente a los afectados por una duplicación tipo III o IV de Wassel. En su revisión sobre 5 casos operados con la técnica de Bilhaut, Tonkin necesitó hacer una segunda cirugía en 4 pacientes.

Cuando se conserva un pulgar tri-falángico puede dejarse para un segundo tiempo la extirpación de la falange supernumeraria, en ocasiones del tipo falange delta. Su exéresis inicial no es fácil, y puede causar una inestabilidad secundaria, aun estabilizando las falanges con una aguja de Kirschner durante 6 semanas.

En resumen, sí que se precisa un cirujano con 'ingenio' y experiencia para afrontar los casos más complejos de duplicación del pulgar. Antes de hacer su cirugía, debe informarse a los padres que no será posible conseguir un pulgar único "normal" y que en un significativo porcentaje de estos casos, será precisa una cirugía futura para corregir el déficit funcional y/o estético persistente tras la cirugía inicial.

BIBLIOGRAFIA

1. Al-Aithan B, Al-Blaihed L, Mahmoud S, Hassanain J, Al-Qattan M. Thumb polydactyly with symphalangism. *J Hand Surg (Br)*, 2005; 30:346–349.
2. Al-Qattan M, Hashem FK, Al Malaq A. An unusual case of preaxial polydactyly of the hands and feet: a case report. *J Hand Surg (Am)*, 2002; 27:498–502.
3. Andrew J, Sykes P. Duplicate thumbs: a survey of results in twenty patients. *J Hand Surg (Br)*, 1988,13:1,:50:
4. Atabay K, Latifoglu O, Demirkan F, Yavuzer R. Triplicated thumb. *Plast Reconstr Surg*, 1997; 100:418–421.
5. Bhaskaranand K, Bhaskaranand N, Bhat A. A variant of mirror hand: a case report. *J Hand Surg (Am)*, 2003, 28:678-670
6. Bilhaut M. Guérison d'un pouce bifide par un nouveau procédé opératoire. *Congrès Française Chirurgie*, 1890, 4: 576.
7. Blauth W, Olsson A. Classification of polydactyly of the hands and feet. *Arch Orthop Traum Surg*, 1988, 107:334-344.
8. Buck-Gramcko D, Behrens P. Classification of polydactyly of the hand and foot. *Handchir Mikrochir Plast Chir*, 1989,21 :195-204
9. Boinet E. Polydactylie et atavisme. *Rev de Med.*, 1898, 19 : 316-328.
10. Cheng J, Chan K, Ma G, Leung P. Polydactyly of the thumb: a surgical plan based on 95 cases. *J Hand Surg (Am)*, 1984, 9:155-64.

11. Chew E, Yong F, Teoh L. The oblique wedge osteotomy of the metacarpal condyle for reconstructing Wassel type IV thumb duplication in older children and adults. *J Hand Surg (E)*, 2010, 35, 8:669-675.
12. Cohen M. Thumb duplication. *Hand Clinics*, 1998, 14, 1:17-27.
13. Cowell H. Polydactyly, Triphalangism of the Thumb, and Carpal Abnormalities in a Family. *Clin Orthop*, 2005, 434:16-25.
14. Dautel G, Barbary S. Duplications du pouce. *Chir Main*, 2008, 27S, 82-99.
15. Dobyns J, Wood M, Bayne L. Congenital Hand Deformities. En *Operative Hand Surgery*. Ed. D. Green, 2nd. Edition, Churchill Livingstone, 1988
16. Dobyns J, Lipscomb P, Cooney W. Management of thumb duplication. *Clin Orthop*, 1985, 195:26-44.
17. Evans D. Polydactyly of the thumb. *J Hand Surg (Br)*, 1993, 18:3-4.
18. Ezaki M. Radial polydactyly. *Hand Clin*, 1990, 6:577-588.
19. Flatt A. The care of congenital hand anomalies. C.V. Mosby, St. Louis 1977.
20. Flatt A. Extra thumbs. In *The Care of Congenital Hand Anomalies*. St. Louis, Quality Medical Publishing, 1994.
21. Gabel G, Michels V, Nelson R, Dobyns J. Thumb duplication and contralateral thumb hypoplasia in infant of mother with diabetes. *J. Hand Surg (Am)*, 1991, 16: 133-5.
22. Gilbert A, Loubies Ch. Anomalías congénitas del pulgar. *Rev Ortop Traumatol*, 2005,49: 136-46
23. Goffin D, Gilbert A, Leclercq C. Thumb duplication: surgical treatment and analysis of sequels. *Ann Hand Surg*, 1990, 9, 2:119-128.
24. Goldfarb C, Patterson J, Maender A, Manske P. Thumb size and appearance following reconstruction of radial polydactyly. *J Hand Surg (Am)*, 2008, 33:1348-53.
25. Horii E, Nakamura R, Sakuma M, Miura T. Duplicated thumb bifurcation at the metacarpophalangeal joint level: factors affecting surgical outcome. *J Hand Surg (Am)*, 1997, 22:671-679.
26. Horii E, Hattori T, Koh S, Majima M. Reconstruction for Wassel type III radial polydactyly with two digits equal in size. *J Hand Surg (Am)*, 2009,34: 1802-1807.
27. Hung L, Cheng J, Bundoc R, Leung P. Thumb duplication at the metacarpophalangeal joint. *Clin Orthop*, 1996; 323:31-41.
28. Iba K, Wada T, Kanaya K, Oki G, Yamashita T. Arthrography in thumb polydactyly with bifurcation at the interphalangeal or metacarpophalangeal joint provides practical information at surgery. *J Hand Surg (E)*, 2012,38, 3:267-271.
29. Islam S, Shinya F. Triphalangism in thumb polydactyly: an anatomic study on surgically resected thumbs. *Plastic Rec Surg*, 1991, 88, 5:831-6.
30. Islam S, Watanabe H, Fujita S. Contrast arthrography in thumb polydactyly with variable morphological patterns. *J Hand Surg (Br)*, 1992, 17:178-184.
31. Iwasawa M, Matsuo K, Hirose T, Sakaguchi Y. Improvement in the surgical results of treatment of duplicated thumb by preoperative splinting. *J Hand Surg (Am)*, 1989, 14:941-5.
32. Larsen M, Nicolai J. Long-term follow-up of surgical treatment for thumb duplication. *J Hand Surg (Br)* 2005, 30, 3:276-281.
33. Lee C, Park H, Yoon J, Lee K. Correction of Wassel type IV thumb duplication with zigzag deformity: results of a new method of flexor pollicis longus tendon relocation. *J Hand Surg (E)*, 2013, 38, 3: 272-280.
34. Light T. Treatment of preaxial polydactyly. *Hand Clin*, 1992, 8:161-175.
35. Light T. Duplication du pouce. Pathologie et traitement. En *Les malformations congénitales du membre supérieur* (Gilbert, Buck-Gramcko, Lister eds.) Exp. Sci. Franc., 1991
36. Lister G. Pollex abductus in hypoplasia and duplication of the thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1991, 16:626-633.
37. Lourie G, Costas B, Bayne L. The zig-zag deformity in pre-axial polydactyly. *J Hand Surg (Br)*, 1995, 20, 4:561-564.
38. Kato H, Ogino T, Minami A. Étude à long terme de l'intervention de Bilhaut-Cloquet pour la polydactylie du pouce. En *Les malformations congénitales du membre supérieur* (Gilbert, Buck-Gramcko, Lister eds.) Exp. Sci. Franc., 1991
39. Kitayama Y, Tsukada S. Patterns of arterial distribution in the duplicated thumb. *Plast Reconstr Surg*, 1983, 75: 535.
40. Malek R. Polydactylies. *Encyc Med Chir. Appareil Locomoteur*. Paris, 15220 G, 4.7.09

41. Manske P. Treatment of duplicated thumb using a ligamentous/periosteal flap. *J Hand Surg (Am)*, 1989, 14:728-33.
42. Marangoz S, Leblebicioglu G. Thumb Polydactyly with radius hypoplasia – A case report. *J Hand Surg (Am)*, 2006, 31:1667-1670
43. Marks T, Bayne L. Polydactyly of the thumb : abnormal anatomy and treatment. *J Hand Surg (Am)* 1978, 3,2:107-116.
44. Masuda T, Sekiguchi J, Komuro Y, Nomura S, Ohmori K. Face to face: a new method for the treatment of polydactyly of the thumb that maximises the use of available soft tissue. *Scand J Plast Reconstr Hand Surg*, 2000, 34:79-85.
45. Mennen U. Triplication of the thumb. *J Hand Surg (Br)*, 1999, 24:253-254.
46. Mih A. Complications of duplicate thumb reconstruction. *Hand Clinics*, 1998, 14,1: 143-9.
47. Minguella J. Duplicación del pulgar. Estudio embriológico y anatomoquirúrgico. Tesis Doctoral. Universidad de Bellaterra .Barcelona 1985.
48. Minguella J. Malformaciones de la Mano. *Rev Ortop Traum.*, 1988, 32 IB, 1, 71-76
49. Minguella J, Cabrera M. Polidactilia preaxial de la mano. Consideraciones patogénicas. *Rev Ortop Traum*, 1992, 36 IB, supl.II , 12-15.
50. Miura T. An appropriate treatment for postoperative Z-formed deformity of the duplicated thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1977, 2:380-386.
51. Miura T. Triphalangeal thumb. *Plast Reconstr Surg*, 1976,58:587-594.
52. Miura T. Duplicated thumb. *Plast Reconstr Surg*, 1982, 69:470-479.
53. Miura T, Nakamura R, Horii E. Congenital hand anomalies in Japan: a family study. *J Hand Surg (Am)*, 1990, 15:439-44.
54. Miura T, Nakamura R, Imamura T. Polydactyly of the hands and feet. *J Hand Surg (Am)*, 1987 12:474-476.
55. Naasan A, Page R. Duplication of the thumb. *J Hand Surg(Br)*, 1994, 19:355-360.
56. Nicolai J, Schoch S. Polydactyly in the Bible. *J Hand Surg (Am)*, 1985, 293.
57. Ogino T, Ishii S, Minami M. Radially deviated type of thumb polydactyly. *J Hand Surg (Br)*, 1988, 13:315-9.
58. Ogino T, Ishii S, Takahata S, Kato H. Long-term results of surgical treatment of thumb polydactyly. *J Hand Surg (Am)*, 1996, 21:478-486.
59. Pashayan H, Fraser F, McIntyre J. Bilateral aplasia of the tibia, polydactyly and absent thumb in father and daughter. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1971,53:495–9.
60. Poznanski A. *The Hand in Radiological Diagnosis*. 2ed, vol 1, cap. 10. W.B. Saunders Company, 1984
61. Seyhan A, Akarsi N, Keskin F. A large family with type IV radial polydactyly. *J Hand Surg (Br)*, 1998, 23; 4: 530-533.
62. Simmons B. Polidactyly. *Hand Clinics*, 1985, 1, 3:545-565.
63. Swanson A. A classification for congenital limb malformations. *J Hand Surg (Am)*, 1976, 1:8-22.
64. Tada K, Kurisaki E, Yonenobu K. Central polydactyly - a review of 12 cases and their surgical treatment. *J Hand Surg (Am)*, 1982, 7:460-465.
65. Tada K, Yonenobu K, Tsuyuguchi Y, Kawai H, Egawa T. Duplication of the thumb. A retrospective review of two hundred and thirty-seven cases. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1983, 65: 584-598.
66. Takagi R, Kawabata H, Matsui Y. Thumb polydactyly with symphalangism in young children. *J Hand Surg (E)*, 2009, 34, 6: 800-4.
67. Tonkin M, Bulstrode N. The Bilhaut-Cloquet procedure for Wassel types III, IV and VII thumb duplication. *J Hand Surg (E)*, 2007, 32, 6:684-693.
68. Upton J. The true Triplication of the Thumb: a case of unclassified thumb polydactyly. *Ann Plast Surg*, 2005, 55:324-326.
69. Upton J, Shoen S. Triphalangeal thumb. In: Gupta A, Kay S, Scheker L, eds. *The Growing Hand*. London. Mosby. 2000:255-268.
70. Wassel H. The results of surgery for polydactyly of the thumb. *Clin Orthop*, 1969 64:175-193.
71. Wood V. Treatment of the triphalangeal thumb. *Clin Orthop*, 1976; 120:188-200.
72. Wood V. Polydactyly and the triphalangeal thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1978, 3, 436-444.
73. Zuidam J, Selles R, Ananta M, Runia J, Hovius S. A classification system of radial polydactyly: inclusion of triphalangeal thumb and triplication. *J Hand Surg (Am)*, 2008, 33:373-377.

POLIDACTILIAS DE LOS DEDOS LARGOS

La polidactilia de los dedos centrales nos puede mostrar diferentes patrones. A los cinco dedos trifalángicos se le añade un pulgar que en ocasiones es normal, en otros casos trifalángico y en ocasiones hipoplásico o muy rudimentario. La asociación de algún tipo de sindactilia es igualmente posible.

En 1979 Wood revisó las 145 polidactilias registradas en el Hospital Universitario de Iowa, encontrando 26 duplicaciones del anular, 8 del dedo medio y 7 del índice, creyendo que la suya era la primera referencia a estas últimas. Ello motivó la aportación de Burman que había descrito un caso previo (con sinostosis radio-cubital asociada) y citado varias publicaciones previas en revistas europeas no consultadas por Wood.

En algunos casos, el dedo índice duplicado tiene una configuración similar al auténtico índice adyacente. En otros casos es hipoplásico. En raras ocasiones la duplicación del índice se presenta solamente en la porción distal del dedo índice, ya sea como una anomalía aislada o combinada con otras anomalías, especialmente con una duplicación del pulgar, como el caso publicado por Kozin.

La actitud a seguir en los casos sin implicación estética significativa, debe consensuarse con los padres, y algunos casos no llegan a ser operados. Si el dedo índice supernumerario es hipoplásico, está anormalmente orientado, o supone una primera comisura estrecha dificultando la pinza con el pulgar, se procederá a su extirpación.

En nuestra experiencia la duplicación a nivel del dedo medio y anular es de presentación excepcional. En algún caso ocurre a un nivel distal y con sindactilia entre ambos dedos, causando una disfunción funcional y estética limitada, que lleva al portador a renunciar a cualquier cirugía que se le proponga. En los casos complejos, debe asociarse el análisis de las radiografías y de las partes blandas. Con frecuencia las anomalías son múltiples y severas, conllevando que el resultado de la cirugía no resulte gratificante.



Polidactilias centrales

DUPLICACIÓN DEL Vº RADIO

La primera referencia que hemos encontrados corresponde a Seerig, cuyo libro publicado en 1827, contiene un dibujo de un meñique extra atrofico, implantado en la porción distal de un Vº metacarpiano más grueso de lo normal. Una preparación anatómica similar, se encuentra en el Museo Cattaneo de Bolonia.

Son de presentación relativamente frecuente, si se incluyen las consistentes en pedúnculos cutáneos rudimentarios (*tipo I de Rayan y Frey*), que son tratados mediante su ligadura en el recién nacido, sin llegar a la consulta del especialista en cirugía de la mano. Lamentablemente algunos casos sí lo hacen posteriormente, por permanecer un pequeño muñón residual antiestético, que precisa ser resecado de forma reglada. Woolf encontró antecedentes familiares en 7 de los 19 casos con polidactilia post-axial.

En el *tipo II de Rayan y Frey*, existe un meñique rudimentario, pero con un componente óseo. Su extirpación reglada no plantea ningún problema, pero si se hace incorrectamente, en la edad adulta se presentará una prominencia ósea residual, que puede llegar a ocasionar molestias y requerir ser extirpada.

El *tipo III de Rayan y Frey*, lo constituyen los meñiques duplicados a nivel de la articulación MF. Habitualmente es el dedo más cubital el amputado, conservando el ligamento colateral cubital MF, que se reinserta en el dedo conservado, al igual que el abductor del meñique.

Las duplicaciones con presencia de un doble quinto metacarpiano constituyen el *tipo IV*. Con frecuencia, los metacarpianos están fusionados, ya sea a nivel proximal, diafisario o distalmente. En los casos de duplicación completa del Vº metacarpiano, se realizará la ablación de su totalidad, con conservación y reinsertión de los músculos insertados en el metacarpiano extirpado.

En algún caso excepcional, el meñique duplicado con un componente óseo de diferente grado de desarrollo, se implanta en el quinto metacarpiano adoptando una dirección divergente al mismo, como refiere Ridha y Simpson, variante que hemos tenido ocasión de ver en dos casos.

En la mayoría de las series se constata una marcada influencia genética en las polidactilias post-axiales. Hemos tenido ocasión de operar 2 pacientes saharauis, con 6 dedos en ambas manos y pies, siendo en su poblado dicha anomalía de frecuente presentación.



Diferentes tipos de Duplicación del Meñique



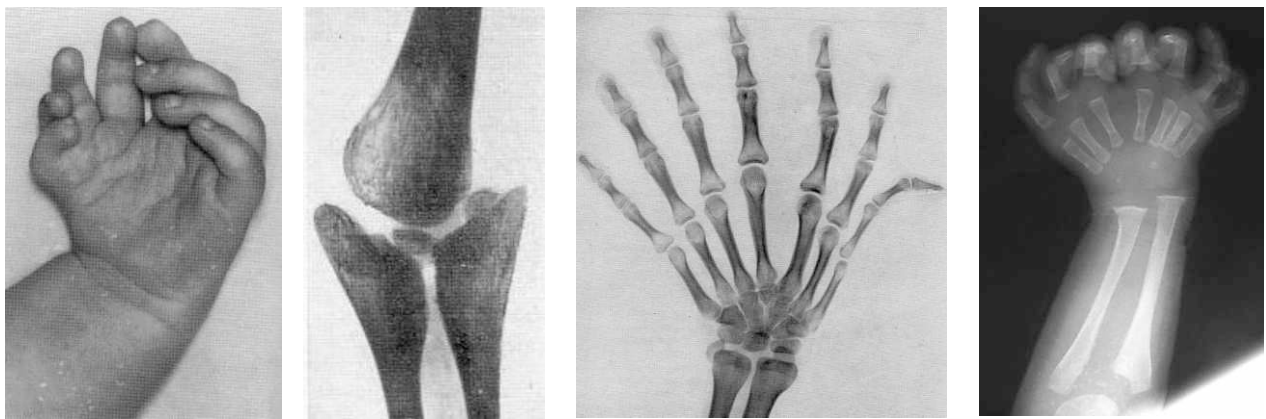
MANO EN ESPEJO O DIMELIA CUBITAL

El espectro de este tipo de polidactilia es muy amplio, tanto en el número de dedos como en su desarrollo y alineación. Su aspecto es tan llamativo que probablemente la mayoría de los casos vistos son motivo de una publicación, sin que muchas series amplias registren ningún caso. En 1948, Faggiana publicó un artículo incluyendo además de su caso personal (un niño de 12 años), otros 11 casos relatados previamente, con numerosas imágenes clínicas y radiológicas de los mismos, tanto de la mano como del antebrazo y codo.

Como señala Minguella, pueden ser divididas en dos tipos:

- La **mano en espejo** en la que las radiografías confirman la presencia de dos “cúbitos” articulados con un húmero distalmente ensanchado. En estos casos, también los huesos del carpo muestran una marcada simetría.
- La **polidactilia sin pulgar**, en la que sí existe un cúbito y un radio.

El número de dedos presentes varía de 7 a 8. Especialmente en la “mano en espejo” la muñeca adopta una postura de flexión con movilidad limitada de la misma, como igualmente está limitada la movilidad del codo. Barton revisó a fondo los casos descritos en la literatura y la anatomía de los mismos. Señaló que el lógico objetivo de la cirugía es mantener un dedo radial y otros cuatro dedos a los que oponerse. Sin embargo las múltiples anomalías dificultan este objetivo, y también el resultado estético conseguido dista con frecuencia de ser el idóneo. Diversas anomalías asociadas han sido citadas, como la hipoplasia tibial (Borg, Minguella).



Mano “en espejo”: aspecto clínico y radiológico

BIBLIOGRAFÍA

Polidactilias Centrales

1. Burman M. Note on Duplication of the Index Finger. J Bone Joint Surg, 1972, 54, 884.
2. Graham T, Ress A. Finger polydactyly. Hand Clin, 14: 49-64, 1998.
3. Malek R. Polydactylies. Enc Med Chir (Paris) 15220G.4.7.09

4. Nicolai J, Hamel B. A family with complex bilateral polysyndacty. *J Hand Surg (Am)*, 1988, 13:417-9.
5. Tada K, Kurisaki E, Yonenobu K, Tsuyuguchi Y, Kawai H. Central polydactyly- A review of 12 cases and their surgical treatment. *J Hand Surg (Am)*, 1982, 7, 5:460-5.
6. Wood V. Polydactyly and the triphalangeal thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1978, 3: 436-444.
7. Wood V. Duplication of the index finger. *J Bone Joint Surg*, 1970 (Am), 52, 569-576.
8. Wood V. Treatment of central polydactyly. *Clin Orthop*, 1971, 74:196-205

Polidactilias del meñique

9. Al-Qattan M, Al-Shanawani B, Al-thunayan A, Al-Namila A. The clinical features of ulnar polydactyly in a middle eastern population. *J Hand Surg (E)*, 2008, 33, 1:47-52.
10. Flatt A. Extra fingers. In Flatt AE (ed): *The Care of Congenital Hand Anomalies*. St. Louis, Quality Medical Publishing, 1994.
11. Kozin S. Ulnar polydactyly. In Green D, Hotchkiss R, Pedersen W Eds. *Operative Hand Surgery*. 5th Ee. New York. Churchill Livingstone, 2005, 1391-3.
12. Rayan G, Frey B. Ulnar polydactyly. *Plast Reconstr Surg*, 2001, 107: 1449-54.
13. Ridha J, Simpson R. Ulnar polydactyly with retrograde development and synostosis: case report. *J Hand Surg (Am)*, 2008, 33:1871-1872.
14. Stelling F. The upper extremity. In: Ferguson Ed. *Orthopedic surgery in infancy and childhood*. Baltimore. Williams&Wilkins, 1963, 304-8.
15. Watson B, Hennrikus W. Postaxial type-B polydactyly: Prevalence and treatment. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1997, 79:65-68.
16. Woolf C, Woolf R. A genetic study of polydactyly in Utah. *Am J Hum Genet*, 1970, 22:75-88.

Mano en espejo

17. Al-Qattan M, Al-Thunayan M, De Cordier M, Nandagopal N, Pitkanen J. Classification of the mirror hand - multiple hand spectrum. *J Hand Surg (Br)*, 1988, 23:534-536.
18. Barton N, Buck-Gramcko D, Evans D. Soft-tissue anatomy of mirror hand. *J Hand Surg (Br)*, 1986, 11:307-319.
19. Barton N, Buck-Gramcko D, Evans D, Kleinert H, Semple C, Ulson H. Mirror hand treated by true pollicization. *J Hand Surg (Br)*, 1986, 11:320-336.
20. Bonola A. Sulla correzioni chirurgica dei raddoppiamenti speculari della mano. *Ortop Traumatol App Motore*, 1955, XXIII.1, 710-721.
21. Borg D, van Roermund P, Kon M. A sporadic case of tetramelic mirror-image polydactyly and unilateral tibial hypoplasia without associated anomalies. *J Hand Surg (Br)*, 1999, 24:482-5.
22. Faggiana F. Sulla genesi dei raddoppiamenti speculari degli arti superiori. *Ortop Traumatol App Motore*, 1948, XVII, 349-365
23. Gorris G. Ulnar dimelia - A limb without anteroposterior differentiation. *J Hand Surg (Am)*, 1982, 7, 5:466-470.
24. Graham T, Riss A. Finger polydactyly. *Hand Clin*, 1998, 14: 49-64.
25. Gropper P. Ulnar dimelia. *J Hand Surg (Am)*, 1983, 8:487-91.
26. Harrison R, Pearson M, Roaf R. Ulnar Dimelia. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1960, 42,3: 549-555.
27. Minguella J, Carrera M, Escola J. Polidactilia sin pulgar. *Rev Ortop Traumatol*, 2000, 1: 24-29.
28. Tsuyuguchi Y, Tada K, Yonenobu K. Mirror hand anomaly : reconstruction of the thumb, wrist, forearm and elbow. *Plast Reconstr Surg*, 1982, 70, 4, 384.
29. Yang S, Jackson L, Green D, Weiland A. A rare variant of mirror hand: a case report. *J Hand Surg (Am)*, 1996, 21:1048-51.

PULGAR TRIFALÁNGICO

CONCEPTO

El término pulgar trifalángico (PTF) define la presencia en el pulgar de tres falanges, si bien existen casos donde se llegan a observar un mayor número de huesos, como un caso de Kelikian con presencia de una triple falange proximal. Buck-Gramcko incluye en su capítulo sobre el PTF, un caso bilateral con desviación cubital distal, en el que se observa una falange “media” bipartita en el pulgar derecho. La controversia sobre la evolución del pulgar se remonta a los tiempos de Galeno, quien consideró que sería el I metacarpiano el hueso que realmente faltaría. Este concepto fue defendido por Struthers, en base a la presencia de la fisis a nivel proximal en el mismo, como menciona Kelikian en su revisión bibliográfica sobre el “*Hiperfalangismo*”. Otros autores como Jones lo cuestionaron, al observar la ocasional presencia de una segunda pseudo-epífisis distal.

El PTF es poco habitual, estimándose una incidencia de 1:25.000 recién nacidos (Lapidus), aunque su número real es desconocido, dado que no todos los portadores de un PTF acuden a una consulta médica por esta anomalía. Su presentación clínica es muy variable, estando determinada por la morfología de la falange extra. El primer caso documentado de PTF fue el de Dubois (1826), seguido por los de Otto (1841), Struthers (1863) y von Mosengeil (1871). Años más tarde, el inicio de la era radiológica, permitió aumentar el número de casos diagnosticados. La ingestión de talidomida provocó en su día un aumento temporal de su incidencia previa.

La mayoría de expertos, engloba en este capítulo la anomalía denominada “*mano de 5 dedos largos*” (*“five fingered hand”*) grupo que a su vez presenta diversas variantes, siendo la más trascendente la capacidad de oposición que posee el dedo más radial (teórico pulgar), que está en dependencia del grado de hipoplasia o hasta ausencia de los músculos tenares.

Los casos unilaterales, suponen según Wood un 13% del total, y son habitualmente de aparición esporádica cuando se trata de una pequeña falange extra triangular (Upton). Los casos de presentación bilateral tienen antecedentes familiares y es muy frecuente que el tipo de PTF varíe entre ambos pulgares. En algunos casos se asocia al PTF en una mano, otra anomalía diferente en la otra, tal como una duplicación del pulgar, una circunstancia ya citada por autores pioneros como Müller. En ocasiones el PTF se presenta en síndromes tales como el de Holt-Oram y Fanconi.

CLASIFICACIÓN

Debe tenerse presente, que la falange extra no se detecta en las radiografías obtenidas a edades tempranas, siendo difícil apreciar en las mismas una separación anormal de las falanges proximal y distal. Con el crecimiento óseo, se irá haciendo manifiesta la presencia de una o más falanges extras. Existen casos de difícil clasificación dadas las múltiples variantes posibles, que además evolucionan durante el proceso de maduración esquelética.

Ateniéndose a la forma de la falange extra, en 1976 Wood diferenció tres tipos:

- **Tipo I:** la falange extra es de tipo delta.
- **Tipo II:** la falange extra es rectangular.
- **Tipo III:** la falange extra es completa.



Diferentes tipos de falange extra

Por su parte, Buck-Gramcko consideró para su clasificación la presencia de anomalías asociadas:

- **Tipo I:** trifalangismo rudimentario, con una falange distal desviada y con su base elongada.
- **Tipo II:** falange extra corta y triangular (braqui-mesofalangia).
- **Tipo III:** falange media trapezoidal (grado intermedio).
- **Tipo IV:** falange media larga (dolico-falangia).
- **Tipo V:** pulgar trifalángico hipoplásico.
- **Tipo VI:** PTF asociado a polidactilia (duplicación o triplicación del pulgar).

En la práctica, existen casos de difícil clasificación. En ocasiones, la pequeña falange extra termina por fusionarse con la falange proximal y más raramente con la distal (Buck-Gramcko). La longitud y la forma de la falange extra no siempre es concordante, y así se observan falanges rectangulares pero cortas, y otras trapezoidales pero más largas. Cuando la falange extra es triangular o trapezoidal, ocasiona la desviación de la falange distal, habitualmente hacia cubital y más raramente hacia radial. En algún caso bilateral el tipo de desviación es diferente entre ambos pulgares.

En casos con falange extra trapezoidal, habitualmente la movilidad es más amplia en su articulación con la falange proximal que con la distal. El I metacarpiano muestra con frecuencia una pseudo-epifisis distal, y la amplitud de la primera comisura puede estar disminuida (Buck-Gramcko, Upton).



PTF bilateral

El pulgar trifalángico hipoplásico se presenta habitualmente en el marco de diferentes síndromes tales como el tipo Holt-Oram, y con frecuencia se acompaña de hipoplasia o ausencia radial. Con frecuencia está unido al índice mediante sindactilia simple. Las falanges son hipoplásicas, y lo es asimismo de forma más acusada el I metacarpiano (en ocasiones con una doble epifisis proximal y distal), estando muy limitada o hasta siendo ausente la movilidad en sus articulaciones.

En cuanto a la mano de **“cinco dedos largos”** es una patología variable en cuanto a su grado de limitación funcional. En los casos más severos, el dedo más radial además de tener una longitud propia de un dedo largo, presenta un metacarpiano que carece de fisis proximal o a lo más, está presenta una pseudoepifisis, mientras que la fisis distal está bien desarrollada, de forma equivalente a la de los demás dedos largos. Aunque Flatt afirmó que esta epifisis distal del I metacarpiano era exclusiva de la FFH sin capacidad de oposición, Zuidam señaló su presencia en otros tipos de PTF.

En los casos severos la musculatura tenar está ausente, y el dedo radial no tiene capacidad alguna de oponerse a los restantes dedos. Para el grupo de Rotterdam (S. Hovius) el elemento básico diferenciador de la FFH es su situación espacial, colocándose el dedo más radial en el mismo plano que los restantes dedos. Este grupo ha estudiado exhaustivamente el porcentaje de casos de PTF con la fisis proximal, distal o combinada. (Zuidam).



FFH aspecto dorsal



Hipoplasia músculos tenares



FFH en una adolescente

Kelikian señaló en su libro (fig. 10-8) como el tendón extensor del dedo más radial tiene su origen en una masa muscular común compartida con los otros dedos, y como asimismo el metacarpiano más radial está unido al segundo, por el ligamento inter-metacarpiano transverso profundo.

En los casos de menor gravedad, la musculatura tenar es hipoplásica, pero permite un cierto grado de oposición, si bien con el agravante funcional de su excesiva longitud. Aún así, hemos observado como algunos pacientes adultos se adaptan a esta anomalía, y desarrollan la suficiente habilidad manual como para renunciar a la cirugía correctora.

Hemos tenido ocasión de comprobar en cuatro generaciones de una misma familia, como el tipo de anomalía va variando, y como la cirugía es solicitada para sus hijos o hijas, por progenitores que en su día no fueron operados, lo que nos induce a considerar que valoran como significativos los inconvenientes de orden estético y funcional que conlleva la anomalía.

TRATAMIENTO

El tratamiento del PTF estará en dependencia del tipo morfológico y de la edad del paciente. Resumido de una forma práctica, sería el siguiente:

- La abstención en aquellos casos en los que el PTF es estable, bien alineado y con una longitud poco exagerada, lo que sucede cuando la falange extra es corta y rectangular. Tampoco es necesaria la cirugía, cuando una pequeña falange extra trapezoidal provoca una desviación de la falange distal menor de 15º, y además no limita de forma apreciable la movilidad de la IF (Upton).
- Cuando la falange extra es pequeña y triangular, en pacientes de menos de cinco años de edad, se opta por su extirpación, previa desinserción distal del ligamento colateral IF, fijando la nueva IF con una aguja de Kirschner, y reinsertando el ligamento. La aguja se mantendrá en torno a 1 mes. La capacidad de remodelación a estas edades, nos permite conseguir a largo plazo una aceptable articulación IF. En niños de mayor edad, se indica la artrodesis de la falange extra con la distal, con resección modelada previa de ambas (Peimer). Buck-Gramcko optó en algunos casos por la osteotomía en la diáfisis de la falange proximal, corrigiendo la desviación y manteniendo intactas las falanges distales.
- En los casos con una IFD con buena movilidad y una falange extra trapezoidal larga, Flatt propuso una artrodesis IFP, con resección modelada de la parte proximal de la falange media, que se encastra en la proximal. Su principal inconveniente, es el riesgo de adherencias del aparato extensor.

En consonancia con el acortamiento óseo, el aparato extensor deberá ser acortado ('reefing') a nivel MF como señaló Upton, quién añade (al igual que otros autores como Buck-Gramcko) una zeta-plastia para la ampliación de la primera comisura.

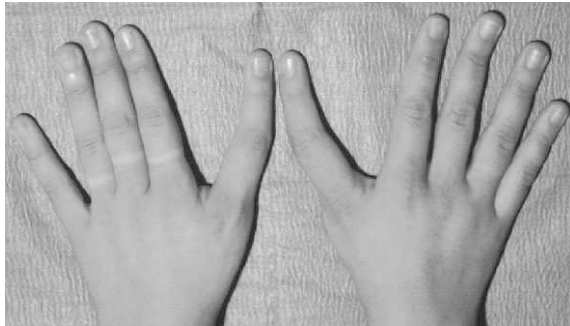
- En los casos de PTF hipoplásico, su extirpación seguida de la pulgarización del índice es el procedimiento más utilizado.
- En la mano de cinco dedos largos, debe medirse en las radiografías la longitud del dedo más radial, y hacer las estimaciones oportunas, teniendo en cuenta que el dedo 'pulgar' resultante no debe sobrepasar el nivel de la IFP del índice. El modo de hacerlo fue perfeccionado por Zguricas, quien señaló la excesiva longitud del metacarpiano (50%) y de la falange proximal (30%) mientras que la falange distal es un 20% menor.

El gesto básico es la osteotomía del I metacarpiano, reduciendo su longitud y rotándolo para que su pulpejo se oponga al del anular. La fijación se hace mediante agujas de Kirschner. Si se constata su unión al II metacarpiano por el ligamento transversal, este se seccionará. Asociar una resección-artrodesis de las falanges media y distal, aporta solamente una limitada disminución adicional de la longitud y complica el procedimiento.

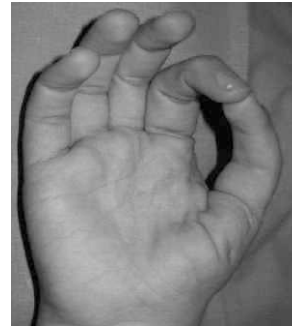
El aparato extensor debe ser individualizado y acortado en consonancia con el acortamiento óseo. Cuando la musculatura tenar es severamente hipoplásica o ausente, se asocia una plastia de oposición con el

flexor superficial del anular, como propusieron Miura y Buck-Gramcko. Algún autor como Wood, ha expresado su preferencia por la transferencia del abductor del meñique. Aún así, el grado de oposición resultante será limitado, especialmente en los casos con anomalías carpianas radiales.

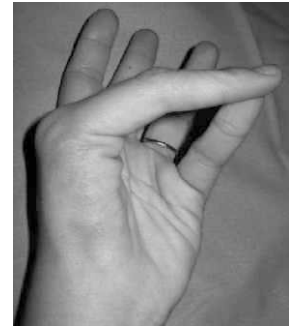
Si la disminución de la amplitud de la primera comisura lo requiere, deberá ser ampliada, ya sea mediante un colgajo dorsal de rotación (Wood) o en casos extremos mediante la rotación de un colgajo antebraquial radial de pedículo distal (Upton).



FFH bilateral



Mano operada



Mano no operada

BIBLIOGRAFÍA

1. Baek G, Chung M, Gong H, Lee S, Lee Y, Kim H. Abnormal triangular epiphysis causing angular deformity of the thumb. *J Hand Surg (Am)*, 2006, 31:544-548.
2. Buck-Gramcko D. Triphalangeal Thumb. En *Congenital malformations of the hand and forearm*. Chapter 33. Churchill Livingstone, 1998.
3. El-Karef E. The non-opposable triphalangeal thumb: a new technique of management. *J Hand Surg (Br)*, 2004, 29, 6:554-551.
4. Flatt A. Extra thumbs. En *The Care of Congenital Hand Anomalies*. St. Louis, Quality Medical Publishing, 1994.
5. Haas S. Three-phalangeal thumb. *AJR*, 1939, 42, 677-682.
6. Horii E, Nakamura R, Makino H. Triphalangeal thumb without associated abnormalities: clinical characteristics and surgical outcomes. *Plast Reconstr Surg*, 2001, 108, 4:902-7.
7. Hovius S, Zuidam J, de Wit T. Treatment of the triphalangeal thumb. *Tech Hand Upper Extrem Surg*, 2004, 8: 247-250.
8. Jennings J, Peimer C, Sherwin F. Reduction osteotomy for triphalangeal thumb; an 11-year review. *J Hand Surg (Am)*, 1992, 17:8-14.
9. Kato H. Opposable triphalangeal thumb: clinical features and results of treatment. *J Hand Surg (Am)*, 1994, 19:39-47.
10. Kelikian H. Hyperphalangism. En *Congenital Deformities of the Hand and Forearm*. Philadelphia, WB Saunders, 1974
11. Lamb D, Wynne-Davies R, Whitmore J. Five-fingered hand associated with partial or complete tibial absence and pre-axial polydactyly. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1983, 65, 1:60-63.
12. Lapidus P, Guidotti F, Coletti C. Triphalangeal thumb: report of six cases. *Surg Gynecol Obstet*, 1943, 77:178-186.
13. Milch H. Triphalangeal thumb. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1951, 33:692-7.
14. Miura T. Triphalangeal thumb. *Plast Reconstr Surg*, 1976, 58:587-594.
15. Müller W. Die angeborenen Fehlbildungen der menschlichen Hand. Georg Thieme. Leipzig, 1937.
16. Ogino T, Ishii S, Kato H. Opposable triphalangeal thumb: clinical features and results of treatment. *J Hand Surg (Am)*, 1994, 19, 1:39-47.

17. Peimer C. Combined reduction osteotomy for triphalangeal thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1985, 10:376-381.
18. Salon A. Triphalangies du pouce. *Chir Main*, 2008, 27S, 71-81.
19. Shiono H, Ogino T. Triphalangeal thumb and dermatoglyphics. *J Hand Surg (Br)*, 1984, 9:151-2.
20. Upton J, Shoen S. Triphalangeal Thumb. En *The Growing Hand* (Gupta, Kay, Schecker eds), Chapter 33, Mosby, 2000.
21. Wood V. Treatment of triphalangeal thumb. *Clin Orthop*, 1976, 129, 188-199
22. Wood V. Polydactyly and the triphalangeal thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1978, 3:436-444.
23. Wood V. The triphalangeal thumb, In Green DP (editor.) *Operative Hand Surgery*, Cap. 10 (Congenital), Churchill Livingstone, New York, 1988.
24. Zguricas J, Snijders P, Hovius S, Heutink P, Oostra B, Lindhout D. Phenotypic analysis of triphalangeal thumb and associated hand malformations *J Med Genet*, 1994;31:462-7
25. Zguricas J, De Raeymaecker D, Snijders P, Hoekstra A, Lindhout D, Hovius S. Psychomotor development in children with triphalangeal thumbs. *J Hand Surg (Br&E)*, 1998, 23, 4:526-9.
26. Zguricas J, Dijkstra P, Hovius S. The role of Metacarpophalangeal pattern (MCP) profile analysis in the treatment of triphalangeal thumbs: description of a method and a case report. *J Hand Surg (Br)*, 1997, 22:631-5.
27. Zuidam J, Dees E, Lequin M, Hovius S. The effect of the epiphyseal growth plate on the length of the first metacarpal in triphalangeal thumb. *J Hand Surg (Am)*, 2006, 31:1183-1188.
28. Zuidam J, Dees E, Selles W, Hovius S. Implications for treatment of variations in length the of the first metacarpal in different types of triphalangeal thumbs. *J Hand Surg (E)*, 2010, 35, 1:65-69.
29. Zuidam J, de Kraker M, Selles R, Hovius S. Evaluation of function and appearance of adults with untreated triphalangeal thumbs. *J Hand Surg (Am)*, 2010, 35:1146-1152.
30. Zuidam J, Aelles R, Hovius S. Thumb strenght in all types of triphalangeal thumb. *J Hand Surg (E)*, 2012, 37,8:751-4.

APLASIAS e HIPOPLASIAS DEL PULGAR

Con la colaboración del Dr. José Luis de HARO

CONCEPTO

La primera cuestión motivo de debate es la ubicación de las aplasias y las hipoplasias del pulgar. Hacerlo en el Grupo V de la clasificación propuesta por la IFSSH, es una opción válida en los defectos aislados de desarrollo del pulgar. Pero con frecuencia se acompañan de defectos de formación más extensos, especialmente de una mano zamba radial, anomalía del Grupo I según la clasificación IFSSH, por detención del desarrollo longitudinal.

Generalmente se presenta como una patología aislada unilateral y de aparición espontánea, pero existen casos de carácter familiar, especialmente en aquellos asociados con otras anomalías, por ejemplo la cardiopatía tipo Holt-Oram, la anemia de Fanconi y el síndrome tipo VATERL. En ocasiones se presenta de forma bilateral. En algunos casos, la otra mano se ve afectada por una anomalía congénita de diferente tipo.

Debe tenerse presente que la falta de pulgar puede ser debida también a una banda o brida amniótica de constricción. Aunque el resultado final es que el pulgar está ausente, es una entidad diferente, dado que proximalmente a la amputación se mantienen unas estructuras normales. Tampoco creemos adecuado incluir en este apartado la anomalía denominada “*five fingered hand*” con un “pulgar trifalángico hipoplásico” (Buck-Gramcko) y con una movilidad disminuida por sus anomalías tendinosas. El rasgo diferenciador es la presencia de un núcleo epifisario distal en el metacarpiano más radial, similar al de los restantes metacarpianos, en vez del proximal que se presenta en un I metacarpiano normal.

CLASIFICACIÓN

La aplasia y las hipoplasias del pulgar, fueron mencionadas y clasificadas en monografías pioneras como la de W. Müller (1937), quién ya describió la “secuencia teratogénica” o grados progresivos de esta anomalía. Siguiendo este concepto, en 1967 Blauth propuso dividir las en 5 grados:

- **Grado I** : el pulgar presenta un mínimo acortamiento y una pequeña disminución de su grosor, pero todavía su morfología le permite realizar una función aceptable.
- **Grado II** : la disminución de la longitud y grosor del pulgar es más evidente, con hipoplasia de la musculatura tenar, inestabilidad MF y disminución de la amplitud de la primera comisura. En las radiografías se observa la hipoplasia del I metacarpiano, del escafoides, del trapecio y de la estiloides radial.
- **Grado III** : el primer metacarpiano presenta una hipoplasia variable. Manske diferenció un **tipo III A**, cuando aún siendo hipoplásico está presente la base del I metacarpiano, con una articulación TM relativamente funcional, y un **tipo III B** que se caracteriza por la ausencia de la parte proximal del I metacarpiano y en consecuencia de su articulación con el trapecio. En este grado se asocian anomalías de los tendones extrínsecos del pulgar. Buck-Gramcko añadió un **tipo III C**, cuando solamente está presente la cabeza del I metacarpiano, tipo en algún caso difícil de diferenciar con el Grado IV de Blauth.

La obtención de imágenes mediante ultrasonidos de la articulación TM en los casos límite, es una significativa ayuda para tomar la decisión a seguir (Soldado).

- **Grado IV:** es el llamado “pulgar flotante”, unido al segundo radio por un estrecho puente cutáneo, que normalmente está situado distalmente. Puede incluir un vestigio de la cabeza del I metacarpiano, pero habitualmente solo están presentes las falanges del pulgar, en la mayoría de los casos hipoplásicas. El trapecio, el escafoides, y la estiloides radial, muestran variables grados de hipoplasia.
- **Grado V:** se caracteriza por una ausencia completa del pulgar. El dedo índice es ocasionalmente hipoplásico, con una IFP rígida y con anomalías tales como la ausencia del primer interóseo dorsal. La hipoplasia o hasta la ausencia completa del trapecio, del escafoides carpiano y de la estiloides radial debe ser tenida en cuenta de cara a la pulgarización del índice. La arteria radial puede estar ausente.



Hipoplasia en un niño



Hipoplasia en una niña

TRATAMIENTO

- En el **Grado I** no es necesaria la cirugía paliativa.
- En el **Grado II**, su tratamiento se desglosa en 3 apartados:
 - **Ampliación de la primera comisura:** habitualmente es suficiente una zetaplastia simple pero en caso necesario, se utilizará una zetaplastia de 4 colgajos. En los casos más severos, será necesaria la sección de la aponeurosis del primer interóseo dorsal y del adductor del pulgar, llegando en casos extremos a la desinserción de dichos músculos.
 - **Estabilización MF:** si bien pueden ser laxos ambos ligamentos colaterales, el mayor trastorno funcional lo provoca la insuficiencia del ligamento cubital, cuyo tratamiento es prioritario. Algún caso puede mejorarse mediante el retensado de las estructuras cápsulo-ligamentosas existentes. Cuando es una inestabilidad más marcada y de ambos lados, lo más eficaz es su refuerzo con una de las bandeletas del tendón flexor superficial del anular, que se utiliza además como plastia de oposición, cuando la musculatura tenar es deficitaria. A largo plazo puede resultar insuficiente, y ser precisa una artrodesis MF al alcanzar la maduración esquelética.
 - **Plastia de oposición:** son dos las opciones posibles, la mencionada transposición del flexor superficial del anular, y la trasposición del músculo abductor del meñique (ADM), mencionada por

Huber (1921) y recuperada por Littler (1963) para su aplicación en defectos congénitos. Esta última es relativamente compleja, por las peculiaridades anatómicas del ADM. Debe tenerse presente que recibe su principal irrigación e inervación en su tercio proximal, lo que obliga a una disección y movilización cuidadosa del pedículo vásculo-nervioso. Para obtener la mayor longitud posible, debe aprovecharse al máximo su inserción distal.

Ogino propugna desinsertar el ADM del pisiforme y FCU, reinsertándolo al tendón del palmar menor o al ligamento transverso del carpo (si no existe PL). El músculo discurrirá por un túnel subcutáneo en la palma, debiendo evitarse que estrangule el pedículo vascular, y siendo suturado a la cápsula de la articulación MF del pulgar. El resultado estético, se ve favorecido por el aumento del volumen del músculo ADM transferido con el paso de los años, lo que compensa el inevitable adelgazamiento de la masa muscular hipotenar.

Si existe una anomalía del EPL, se transfiere el tendón extensor propio del índice. En ocasiones el FPL ocupa una posición radial anómala, desplazándose radialmente al eje del pulgar. También puede presentar anomalías de inserción, excéntrica a nivel distal, y duplicadas a nivel proximal, por ejemplo insertándose a nivel del ligamento transverso del carpo (Graham), factores que disminuyen de forma considerable la flexión de la IF. En los casos más complejos se puede intentar su liberación y recolocación (creando nuevas poleas), pero es una técnica quirúrgica difícil y de resultado incierto y limitado. Por ello, si la función del flexor corto del pulgar es suficiente, debe evitarse la cirugía del FPL (Manske).

Una anomalía a tener presente es la existencia de conexiones entre el EPL y el FPL, mencionadas por Tupper y descritas posteriormente con detalle por Lister. Se trata de la existencia de una o dos bandeletas entre dichos tendones, lo que limita la movilidad IF y provoca la desviación del pulgar cuando se intenta su flexión. Generalmente estas bandeletas se presentan en el lado radial del pulgar, por lo que desvían la falange distal en sentido radial al intentar su flexión, de donde proviene su nominación como "pollex abductus". En algún caso excepcional, se localizan en el lado cubital, ocasionando la desviación cubital de la falange distal al intentar su flexión, deformidad conocida como "pollex adductus" (Agarbal).

Cualquiera que sea su localización, su simple sección se estima suficiente para autores como Fitch, recomendando otros como Blair y Omer asociar la recolocación del FPL por debajo del APL (que se secciona distalmente para ello, con posterior sutura). Otros autores proponen reconstruir una polea para el FPL, gesto técnico complicado, y por último autores como Wood y Whipple señalan la posibilidad de transferir el flexor superficial del anular, como el método más fiable, y el único válido cuando el FPL es hipoplásico.

Otra anomalía, citada por Lister en 6 casos de pulgares hipoplásicos tipo III de Blauth, es la presencia del "musculus lumbricalis pollicis" (ya descrito en 1887 por Lane), que desde el FPL se dirige al lumbrical del dedo índice, y que contribuye a disminuir la amplitud de la primera comisura, por lo que debe ser extirpado.

- En el **Grado III A**, en aquellos casos en los que se produce la oposición de los padres a su extirpación (por creencias religiosas y/o condicionantes sociales), la reconstrucción ósea del pulgar hipoplásico precisa un injerto de la cresta ilíaca, en ocasiones previo alargamiento con un mini-fijador externo. También puede hacerse con la transferencia de una o hasta dos falanges de dedos del pie (Gilbert) o una falange obtenida de un pulgar contralateral duplicado (Kakinoki). Otra opción es la transferencia de una articulación metatarso-falángica, en sus inicios no vascularizada (Barksy) y en los años más recientes vascularizada (Foucher), técnica esta última de una muy alta demanda técnica.

Justificada sólo hasta cierto punto por la razón indicada, sus resultados no alcanzan los de la clásica pulgarización, en opinión de Cirujanos de gran experiencia que han realizado ambas técnicas como Edgerton y Manske, pese a lo cual, especialmente en Japón sigue teniendo sus partidarios como Nishijima y Shibata, este último defendiendo su uso incluso en el grado IIIB, si bien con una limitada serie de casos y con un corto seguimiento post-operatorio.

- En el **Grado III B**, y en los **Grados IV y V** la preferencia de la inmensa mayoría de autores, y que nosotros compartimos, es el tratamiento mediante la PULGARIZACIÓN del índice. En cuanto al momento idóneo para hacerla, existe una considerable controversia. La mayoría de autores defienden la realización precoz, preferentemente antes de cumplir el primer año de vida. Lo hacen alegando que el niño va a integrar mejor el neo-pulgar, y superar en lo posible el hecho de nacer sin representación en la corteza cerebral del pulgar ausente.

Sin embargo, la revisión hecha por Manske de sus resultados a largo plazo en 28 casos, no ha podido confirmar esta tesis, comprobando similares resultados independientemente de su edad. Para Manske, la única razón válida para justificar la cirugía precoz sería la mejoría del aspecto estético que proporciona. Como bien dice Lister, sólo la valoración honesta de la propia capacidad del Cirujano, de la disponibilidad de medios de ampliación óptica, del riesgo anestésico y de las facilidades para el cuidado post-operatorio, permite en su conjunto tomar la mejor decisión. En cualquier caso, la seguridad debe ser el primer condicionante, y debe admitirse que un mayor tamaño de las estructuras anatómicas, especialmente las vasculares, facilita la tarea del Cirujano.

Técnica de la pulgarización del índice

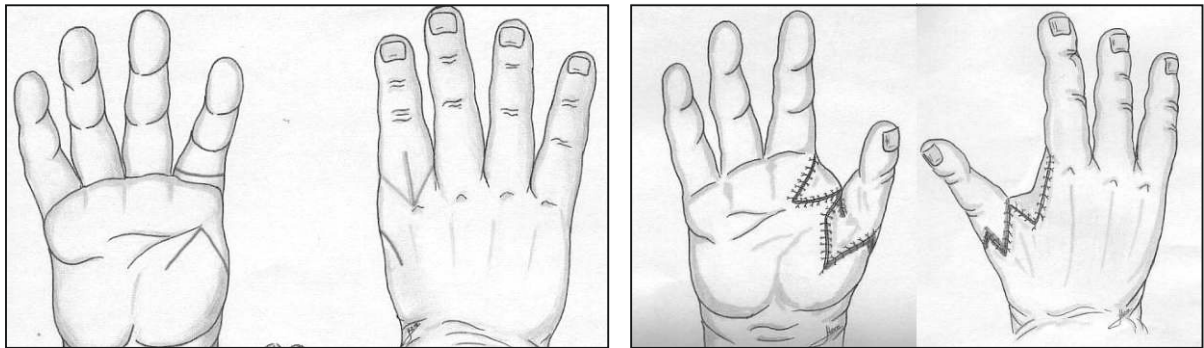
La transferencia de un dedo de la misma mano para sustituir un pulgar amputado por un traumatismo fue desarrollada por Gosset (índice y anular), y por Hilgenfeldt (dedo medio). Su aplicación en casos de ausencia congénita del pulgar, fue iniciada por pioneros como Kelikian, quién recurría a un colgajo abdominal para ampliar la comisura en un primer tiempo, tras profundizar el espacio entre el índice y el dedo medio. En una segunda operación realizaba la osteotomía del metacarpiano del neo-pulgar. Kelikian ya mencionó el problema del crecimiento posterior de la epífisis y en uno de los casos presentados mencionó la exéresis de la epífisis.

En un niño de 10 años operado por Zancolli, trasladó la inserción proximal del primer interóseo dorsal a la zona hipotenar, mostrando su inquietud por conseguir un neo-pulgar lo más funcional posible. Progresivamente la técnica de pulgarización fue refinada por cirujanos con capacidad de análisis de sus resultados y espíritu innovador, entre los que merecen ser citados Littler, Barsky, Harrison, Riordan, y más recientemente Lister, Kleinmann y Upton. En Alemania, en la época del empleo de la talidomida, se presentó una elevada incidencia de esta malformación, permitiendo a cirujanos como Blauth acumular una amplia experiencia, que en el caso de Buck-Gramcko ya alcanzaba los 100 casos en 1971. Ambos autores, desarrollaron su propia técnica quirúrgica, incluyendo el diseño de las incisiones cutáneas. Buck-Gramcko, reconoció las complicaciones en sus primeros 40 casos, que fue superando con modificaciones técnicas.

En el momento actual, los gestos técnicos de la pulgarización del índice son los siguientes:

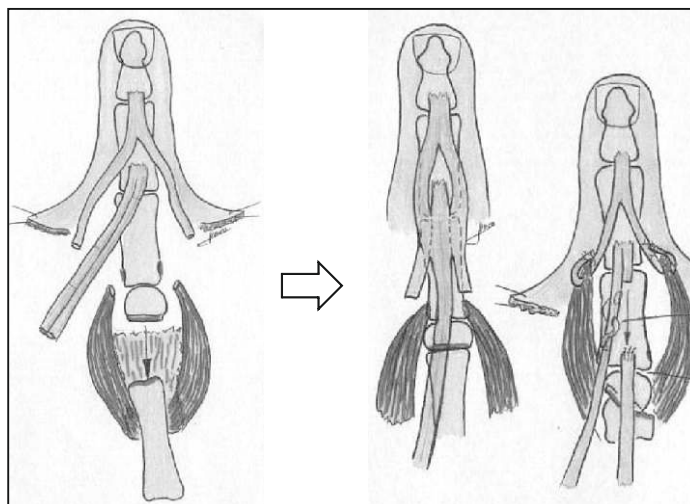
- Incisión cutánea:** la mayoría de expertos han propuesto un diseño personal, si bien los más recientes (Blauth, Buck-Gramcko, Lister, Scheker, Upton, Gilbert, Foucher y Lorèa, etc) se parecen mucho entre sí. Todos los diseños tratan de evitar que se produzcan cicatrices retráctiles, y que faciliten una buena comisura. Cuando se extirpa un pulgar hipoplásico, en algún caso puede aportar un colgajo de partes blandas, manteniendo su pedículo vasculo-nervioso para asegurar su viabilidad. Upton, refiere que puede obtenerse del mismo un colgajo graso-fascial, con la finalidad de aumentar el volumen de la eminencia tenar del neo-pulgar.

Al levantar los colgajos dorsales, se deben conservar indemnes las venas dorsales más importantes. Como señala Upton, el tejido graso dorsal tiene dos planos, uno superficial que se levanta conjuntamente con la piel, y otro más profundo en el que discurren la ramas terminales de los nervios dorsales, así como las dos venas dorsales de mayor grosor, de las cuales la más cubital suele presentar una vena comunicante con un vena del dedo medio, que es preciso ligar, para permitir el posterior desplazamiento del índice.



Trazado de las incisiones y cierre de los colgajos

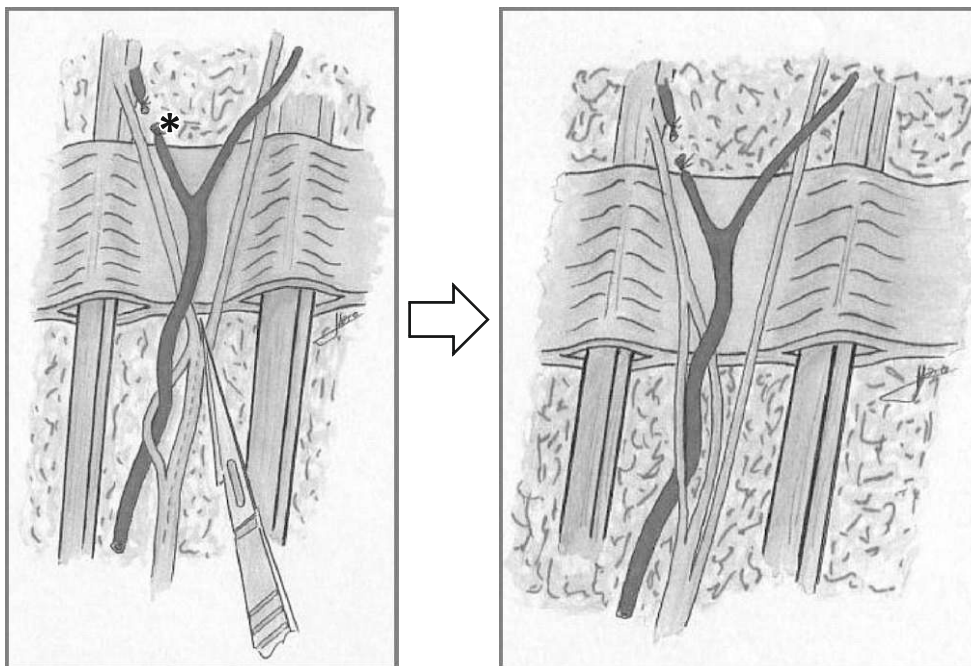
- Aparato extensor:** debe seccionarse la conexión entre los tendones extensores comunes del índice y dedo medio, e identificar el EIP. Las bandeletas digitales extensoras radial y cubital del índice son individualizadas a lo largo de su trayecto en la falange proximal. Una vez seccionadas, serán el lugar de reinserción de los tendones de los músculos intrínsecos del dedo transpuesto.



Extensor propio índice = nuevo EPL, Extensor común índice a 1ª falange

- Paquetes vásculo-nerviosos:** en el aspecto volar, la elevación del colgajo se detiene al llegar a la aponeurosis superficial del dedo medio, con exéresis de la aponeurosis del índice, exponiendo los paquetes vásculo-nerviosos. El gesto quirúrgico más delicado es la disección vásculo-nerviosa, debiendo ligarse la arteria radial del dedo medio distalmente al punto de bifurcación. En ocasiones la presencia de un ojal nervioso (descritos por Hartmann) obliga a una disección prolongada del nervio palmar hacia proximal, para permitir el desplazamiento del dedo sin torsiones ni estrechamientos de la arteria. Si resulta imprescindible, la porción más estrecha del ojal será seccionada para liberar la arteria, con posterior sutura de la misma.

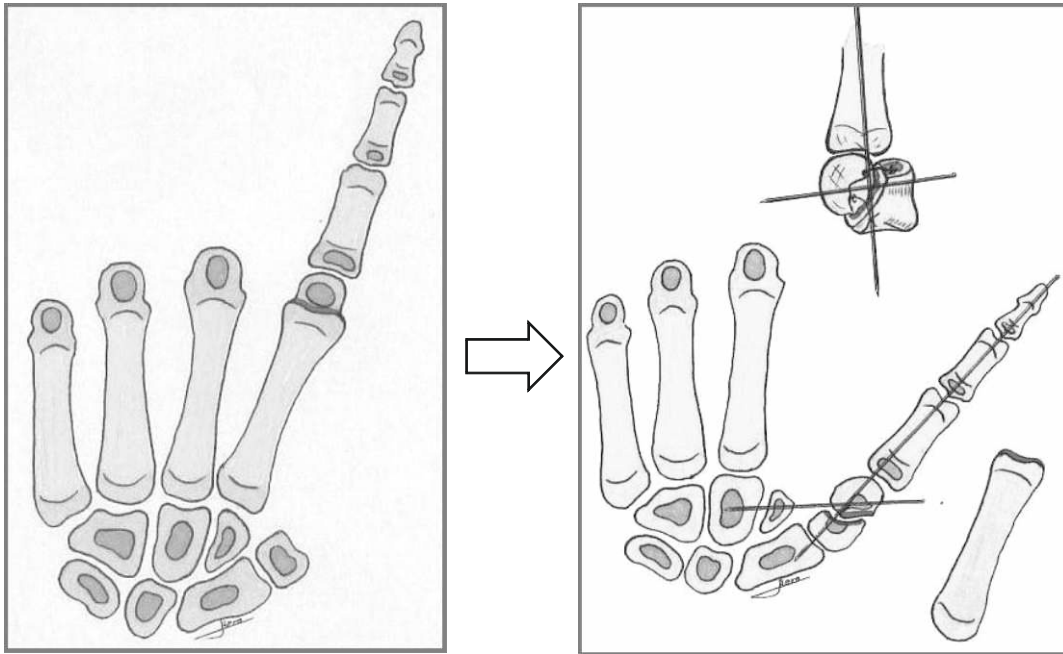
Ligadura* de la arteria colateral radial del dedo medio



División hacia proximal del nervio palmar común, con atención a la existencia del 'ojal' de Hartmann

La presencia de anomalías vasculares ha sido citada por varios autores, especialmente en el tipo V, con ausencia de la arteria colateral radial de un índice hipoplásico, o con un trayecto diferente al habitual (Kaneshiro). En alguno de estos casos, Tonkin señala la opción de hacer la transferencia digital basada en la segunda arteria inter- metacarpiana dorsal.

- Estructuras osteo-articulares:** para abordar las mismas, se dividen longitudinalmente las poleas A1 y A2 de los tendones flexores, hasta llegar a la proximidad de la IFP, y se secciona a continuación el ligamento inter-metacarpiano. Rechazando los tendones flexores, se realiza la osteotomía distal del II metacarpiano transversalmente al nivel de la fis, que se reseca en su totalidad para evitar su crecimiento futuro. En los casos que no existe trapecio, la osteotomía proximal se hará a nivel de la base del II metacarpiano, modelada de tal forma que se acople con la mayor exactitud posible a la cabeza del metacarpiano que va a recibir, que ocupará una posición volar, para reproducir el arco metacarpiano (Upton). Si existe trapecio, se resecará toda la diáfisis y la base del I metacarpiano.



Rotación cabeza II metacarpiano (para evitar la hiperextensión MF):
la primitiva superficie volar de la cabeza del metacarpiano, se convierte en proximal

Para evitar que se instaure una deformidad en hiper-extensión, Buck-Gramcko propuso colocar la cabeza del II metacarpiano rotada 90° , pasando su primitiva superficie volar a ser la superficie proximal. En esta posición debe fijarse al remanente del carpo, maniobra que se ve dificultada por la escasa visibilidad que permite el campo operatorio, siendo recomendable en caso de duda, recurrir al control fluoroscópico del adecuado posicionamiento esquelético. Aún siendo de un uso general, Gilbert no refirió diferencias en los resultados en los casos en que así lo hizo y los que no.

Esta fijación ósea de la cabeza metacarpiana al carpo puede hacerse mediante uno o varios puntos de sutura intra-ósea, mediante un arpón, o con una aguja de Kirschner, lo que da una estabilidad suficiente, al añadirle la estabilización que proporciona la reconstrucción músculo-tendinosa. Si la cabeza se fija a la propia base del metacarpiano, la fijación se hará con una aguja de Kirschner. Los grados recomendados por Buck - Gramcko de rotación (120°) y de abducción (40°), deben decidirse en cada caso según la calidad funcional del índice. Cuando es un dedo índice rígido se incrementará el grado de oposición. Más que una regla numérica predeterminada, será la observación per-operatoria lo que determine en cada caso, la posición que permita al neo-pulgar hacer una pinza idónea con los pulpejos de los restantes dedos.

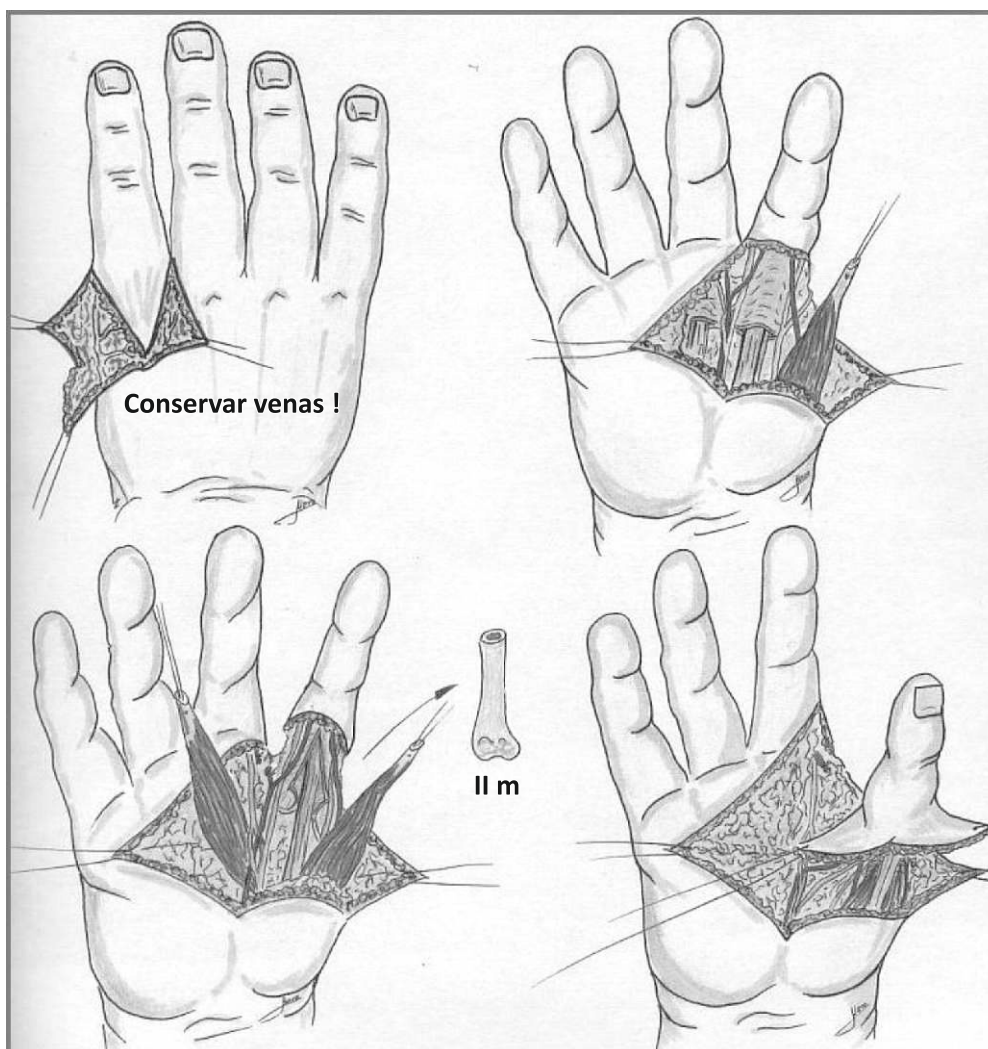
- **Reconstrucción motora:** los únicos tendones del neo-pulgar sobre los que habitualmente no se actúa son los flexores del primitivo índice, ya que en el transcurso de varios meses, se irán adaptando espontáneamente a su nueva longitud y trayectoria. Solamente en casos de severa rigidez previa del índice, Upton recomienda hacer un acortamiento del flexor largo.

El aparato extensor y la musculatura intrínseca, sí precisan una reconstrucción que Buck-Gramcko propugnó hacer de la siguiente forma: el primer gesto es dividir en 3 bandeletas el aparato extensor del índice, hasta llegar distalmente a la proximidad de la IFP. A continuación, se hacen los siguientes gestos quirúrgicos:

A: el primer músculo interóseo dorsal, se sutura a la bandeleta radial extensora, pasando a ser el nuevo abductor corto. Taghinia y Upton señalan que con frecuencia es un músculo doble, pudiendo en este caso anclarse la porción más interna directamente a la falange media.

B: el primer músculo interóseo palmar se sutura a la bandeleta cubital extensora, pasando a ser el nuevo adductor. Con frecuencia es hipoplásico, por lo que su función es débil. En estos casos, los flexores actúan como aductores coadyuvantes.

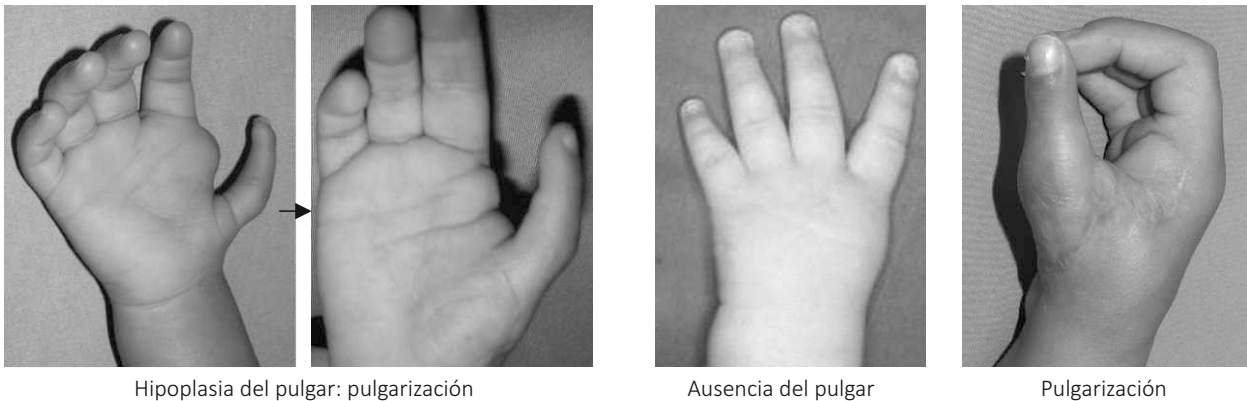
C: el extensor propio del índice, será el nuevo extensor extrínseco. La mayoría de autores optan por acortarlo para adaptar su longitud a la resección ósea efectuada. Sin embargo algunos autores no lo hacen o lo hacen en un porcentaje mínimo de casos (Kozin, Riley y Burgess). El tendón extensor común del índice, será desplazado radialmente y reinsertado en la base del nuevo primer metacarpiano (originalmente falange proximal), proporcionando además de su función de extensión algunos grados de pronación al neo-pulgar.



Disección de los músculos 1er Interóseo dorsal y volar

Aunque algún autor opta por realizar una plastia de oposición en la cirugía inicial, la mayoría renuncia a hacerlo, dejándola si fuese preciso para una futura segunda intervención, opinión que compartimos.

Terminada la cirugía se procede a inmovilizar la mano operada, colocando un amplio vendaje algodónado, y una férula inmovilizadora por encima del codo, confeccionándolo de tal forma, que sea posible inspeccionar periódicamente la buena vascularización del neo-pulgar. La aguja de Kirschner se mantiene en torno a 3 semanas. En nuestros casos, la recuperación "funcional" fue espontánea, sin precisar especial rehabilitación para ello.



COMPLICACIONES y RESULTADOS

El primer comentario es referir que en los casos de pulgarizaciones de nuestra serie, no han existido casos de complicación vascular relevante, lo que coincide con las publicaciones más recientes, sin duda debido a los avances de los medios ópticos, del instrumental utilizado y del refinamiento que la técnica de pulgarización ha experimentado. Sin embargo, es una complicación que debe ser comentada con los padres y reflejarse en el consentimiento informado, y que han sufrido autores de gran experiencia, si bien en un porcentaje mínimo, un caso en las series de Buck-Gramcko y Goldfarb respectivamente. Este último autor refiere además 2 casos adicionales de dificultades en el retorno venoso que requirieron una precoz revisión quirúrgica, para evacuar el hematoma formado y relajar la tensión de la sutura retirando alguno de los puntos.

La infección es una rara complicación, que no hemos sufrido en ninguno de nuestros casos, y que Goldfarb refiere en una ocasión en su serie de 73 casos. Diferentes autores han referido la necrosis parcial de alguno de los colgajos, pero solamente en un mínimo porcentaje requieren una segunda cirugía paliativa (1 caso en la serie de Goldfarb), que también pueden ser precisa ante cicatrices retráctiles significativas.

En cuanto al resultado funcional, es difícil de medir en los niños. Lo más práctico es verles como manejan la mano operada en los diversos tipos de pinza, y preguntar a los padres si observan algún impedimento funcional, teniendo en cuenta la cirugía que se ha hecho. En nuestros casos, el resultado funcional ha sido aceptable tanto para el entorno familiar como para nosotros, asumiendo por anticipado la imposibilidad de conseguir una movilidad normal. El aspecto estético que llega a conseguirse es igualmente satisfactorio, pero desde luego con un neo-pulgar diferente al normal en su longitud y grosor, pese a la

hipertrofia ósea progresiva que ha podido documentar Buck-Gramcko en la falange proximal reconvertida en primer metacarpiano.

El resultado será tanto más limitado cuanto mayor sea el grado de rigidez y atrofia del índice pulgarizado, como sucede en los casos asociados a una mano zamba radial. Autores como Buck-Gramcko y Upton, señalaron la hipoplasia del primer interóseo dorsal en estos casos, así como la escasa capacidad funcional del primer interóseo palmar en su papel de neo-adductor, si bien la capacidad de adducir el neo-pulgar se ve facilitada por la acción del flexor largo del índice transferido

A fecha de hoy, la eficacia de las transferencias musculares y tendinosas sigue siendo motivo de controversia. En un reciente artículo, Al Qattan refiere una serie de casos en la que no las llevó a cabo, pese a lo cual refiere satisfactorios resultados funcionales. Kozin en su primer artículo defendió el acortamiento del tendón del EIP, que ya no aconseja en una posterior publicación.

Por su parte, Foucher introdujo variantes técnicas, que aun siendo conceptualmente atractivas, nos parecen de una elevada demanda técnica. De todo ello se deduce que la afirmación clásica *“los músculos intrínsecos serán los responsables del equilibrio entre estabilidad y movilidad del neo-pulgar, y en consecuencia de la capacidad de pinza y prensión”* debe ser tomada con precaución. Solamente el análisis comparativo de una serie de casos del mismo grado operados por un mismo cirujano, facilitaría una respuesta definitiva.

Dicho lo cual, creemos que tampoco deba renunciarse a ello por la prolongación del tiempo quirúrgico que implica, como sugiere Al Qattan, dado que no es precisamente el gesto técnico que supone un mayor riesgo ni duración en ser realizado.

Es un hecho comprobado en todas las series, que la movilidad del neo-pulgar es muy superior cuando el dedo índice es normal, llegando a alcanzar un TAM del 75% respecto al pulgar no afectado, y llegando al 89% en la serie de 12 casos de Staines(2005). Por el contrario, la pulgarización de un índice rígido, da lugar a un neo-pulgar también rígido. Manske en una serie de 28 casos, encontró una diferencia de 77^º entre los casos de hipoplasia aislada y los casos que formaban parte de un síndrome con otras anomalías. La repercusión que dicha rigidez implica es una cuestión debatida, pero en mayor o menor grado disminuye la capacidad funcional del mismo, llegando al extremo de la recomendación de Carter de no hacerla en este tipo de anomalía.

Con respecto a la fuerza de prensión suele alcanzar en torno a un tercio del otro pulgar cuando es normal. Manske encontró valores para el *grip test* del 21% y del 22% para el *pinch test* en aplasias aisladas, que se reducían al 14% en presencia de otras anomalías.

Esta reducción de potencia muscular está especialmente en relación con la carencia de potencia del musculo primer interóseo dorsal, tanto por su posible hipoplasia (Foucher) como por la devascularización que se puede ocasionar con su disección. Esta observación ha sido hecha por diversos autores. En su serie de pulgarizaciones Staines encontró necesario hacer 6 plastias de oposición, mientras que en la serie de 14 casos de Oberlin y Gilbert se hizo en 5 ocasiones.

La adducción del neo-pulgar es difícil de evaluar, siendo el *‘key pinch test’* el más idóneo para hacerlo. Puede llegar a ser prácticamente normal, si bien gracias a la ayuda que el flexor largo proporciona al neo-

adductor (primer interóseo palmar). En niños de cierta edad, es un buen test observar su capacidad para abrir una cerradura con su llave, tarea que con frecuencia no consiguen llevar a cabo correctamente.

Considerando la función de la mano globalmente, la mayoría de niños consiguen efectuar las actividades de la vida diaria por sí solos. Aliu publicó sus resultados a los 5 años de la cirugía, evaluando múltiples parámetros, incluyendo la fuerza de prensión de las diferentes pinzas, y la opinión de los padres, encontrando como había mejorado la capacidad para hacer tareas manuales en dicho intervalo, pese a que en el 4% de los casos, la opinión de los padres continuaba siendo negativa sobre la valía del procedimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abdel-Ghani H, Amro S. Characteristics of patients with hypoplastic thumb: a prospective study of 51 patients with the results of surgical treatment. *J Pediatr Orthop B*. 2004; 13:127-138.
2. Agarwal A, Turner A, Pickford M. Ulnar tendinous interconnection in type IIIA thumb hipoplasia. *J Hand Surg (Am)*, 2006,31:549-552.
3. Aliu O. A 5-year interval evaluation of function after pollicization for congenital thumb aplasia using multiple outcome measures. *Plast Reconstr Surg* 2008, 122,1:198-205.
4. Al-Qattan M. Pollicisation of the index finger without interosseous muscle or extensor tendon repositioning in isolated thumb hypoplasia/aplasia. *J Hand Surg (Eur)*, 2012 37, 3:258-62.
5. Barsky A. Congenital anomalies of the hand and their surgical treatment. Charles C. Thomas, Springfield, 1958.
6. Blair W, Omer G. Anomalous insertion of the flexor pollicis longus. *J Hand Surg (Am)*, 1981, 6: 241-244.
7. Blauth W. Die hypoplastische Daumen. *Arch Orthop Unfallchir*. 1967; 62, 3:225-46.
8. Buck-Gramcko D. Pollicization of the index finger. Method and results in aplasia and hypoplasia of the thumb. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1971, 53, 8:1605-1617.
9. Buck-Gramcko D. Pollicization. En *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. Cap.32, ed. D. Buck-Gramcko, Churchill Livingstone, 1998.
10. Chow C, Ho P, Tse L, Hung K. Reconstruction of hypoplastic thumb using hemi-longitudinal metatarsal transfer. *J Hand Surg (E)*, 2011,37:738-744.
11. Clark D, Chell J, Davis T. Pollicisation of the index finger. A 27-year follow-up study. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1998, 80:631-635.
12. Edgerton M, Snyder G, Werr W. Surgical treatment of congenital thumb deformities (including psychological impact of correction). *J Bone Joint Surg (Am)*, 1965, 47, 8:1453-74.
13. Fitch R, Urbaniak J, Ruderman R. Conjoined flexor and extensor pollicis tendons in the hypoplastic thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1984, 9: 417-419.
14. Flatt A. The absent thumb. En *The Care of Congenital Hand Anomalies*. St Louis, Mosby, 1977.
15. Foucher G, Medina J, Lorea P, Pivato G. Principalization of pollicization of the index finger in congenital absence of the thumb. *Techniques in Hand and Upper Extremity Surgery*, 2005, 9:96-104.
16. Foucher G, Medina J, Navarro R: Microsurgical reconstruction of the hypoplastic thumb, type IIIB. *J Reconstr Microsurg*, 2001, 17:9-15.
17. Gilbert A, Hildreth D, Albaladejo F. Les facteurs influencant le résultat des pollicisations dans les malformations congénitales du pouce. En *“Les malformations congénitales du membre supérieur”* Ed. Exp Sci Fr, Paris, 1991.
18. Gilbert A, Oberlin C. Abductor digiti minimi opponensplasty. En *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. Cap.31, ed. D. Buck-Gramcko, Churchill Livingstone, 1998.
19. Goldfarb Ch, Monroe E, Steffen J, Manske P. Incidence and treatment of complications, suboptimal outcomes, and functional deficiencies after pollicization. *J Hand Surg (Am)*, 2009, 34: 1291-1207.

20. Goldfarb Ch, Wustrack R, Pratt J, Mender A, Manske P. Thumb function and appearance in trombocytopenia: absent radius syndrome. *J Hand Surg (Am)*, 2007, 32:157-161.
21. Gotani H, Gilbert A. Hartmann's boutonnière: an anatomical study of digital neural loop penetration in the palm. *J Hand Surg (Br)*, 1999, 24: 35-37.
22. Graham T, Louis D. A comprehensive approach to surgical management of the type III A hypoplastic thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1998, 23:3-13.
23. James M, McCarroll H, Manske P. Characteristics of patients with hypoplastic thumbs. *J Hand Surg (Am)*, 1996,21:104-113.
24. Kaneshiro Y, Hidaka N. Anatomical variations of the digital artery found in pollicization: a report of two cases. *J Hand Surg (Eur)*, 2010, 35,9:757-771.
25. Kakinoki R, Ikeguchi R, Ohra S, Duncan S, Fjita S, Noguchi T. Treatment of a Type 3B hypoplastic thumb using extra phalanges from the contralateral duplicated thumb: case report. *J Hand Surg (Am)*, 2011,36:1492-96.
26. Kaneshiro Y, Hidaka N. Anatomical variations of the digital artery found in pollicization: a report of two cases. *J Hand Surg (E)*, 2010,35, 9:757-8.
27. Kelikian H, Doumanian A. Congenital Anomalies of the Hand. *J Bone Joint Surg, (Am)*, 1957, 39, 6:1249-66.
28. Kleinman W. Pollicization for congenital absence of the thumb. En *The Hand*, (Strickland J, ed), chapter 10, Lippincott-Raven, Philadelphia, 1998.
29. Kozin S, Weiss A, Webber J, Betz R, Clancy M, Steel H. Index finger pollicization for congenital aplasia or hypoplasia of the thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1992, 17:880-4.
30. Kozin S. Deformities of the Thumb. En *Green's Operative Hand Surgery* (fifth ed), Chapter 41, vol.II, Churchill Livingstone, Philadelphia, 2005.
31. Latimer J, Shah M, Kay S. Abductor digiti minimi transfer for the restoration of opposition in children. *J Hand Surg (Br)*, 1988,19:653-8.
32. Light T, Gaffey J. Reconstruction of the Hypoplastic Thumb. *J Hand Surg (Am)*, 2010,35:474-9.
33. Lister G. Reconstruction of the hypoplastic thumb. *Clin Orthop* 195:52-65, 1985.
34. Lister G. Microsurgical transfer of the second toe for congenital deficiency of the thumb. *Plast Reconst Surg.*, 1988, 82, 4:658-665.
35. Lister G. Musculus lumbricalis pollicis. *J Hand Surg (Am)*, 1991,16:622-5.
36. Lister G. Pollex abductus in hypoplasia and duplication of the thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1991,16:626-633.
37. Lister G. Hypoplasia of the Thumb. En *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. Chapter 29, ed. D. Buck-Gramcko, Churchill Livingstone, 1998.
38. Loréa P, Medina J, Navarro R, Foucher G. Cahier des charges en vue d'améliorer l'aspect esthétique et fonctionnel de la pollicisation dans les différences congénitales. Propositions techniques. *Chir Main*, 2008,27S:40-47.
39. Manske P, McCarroll H. Abductor digiti minimi opponensplasty in congenital radial dysplasia. *J Hand Surg (Am)*, 1978, 3, 6:552-9.
40. Manske P, McCarroll H. Index finger pollicization for a congenitally absent or nonfunctioning thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1985,10:606-613.
41. Manske P, McCarroll H, James M. Type III-A hypoplastic thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1995,20:246-253.
42. Manske P, Rotman M, Dailey L. Long-term functional results after pollicization for the congenitally deficient thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1992,17:1064-72.
43. Minguella J, Cabrera M. Clasificación de la hipoplasia del pulgar. *Rev Ortop Traum*, 1994, 38IB, 4:282-6.
44. Nishijima N, Matsumoto T, Yamamuro T. Two-stage reconstruction for the hypoplastic thumb. *J Hand Surg (Am)*, 1995, 20:415-9.
45. Oberlin C, Gilbert A. Transfer of the abductor digiti minimi (quinti) in radial deformities of hand in children. *Ann Chirurg Main*, 1984; 3:215-220.

46. Ogino T, Minami A, Fukuda K. Abductor digiti minimi opponensplasty in hypoplastic thumb. *J Hand Surg (Br)*, 1986,11:372-7.
47. Percival N, Sykes P, Chandraprakasam T. A method of assessment of pollicisation. *J Hand Surg (Br)*, 1991; 16:141-3.
48. Plancher K, Kahlon R. Diagnosis and treatment of congenital thumb hypoplasia. *Hand Clinics*, 1998, 14, 1:101-118.
49. Riley S, Burgess R. Thumb Hypoplasia. *J Hand Surg (Am)*, 2009,34:1564-1573
50. Roper B, Turnbull T. Functional assessment after pollicisation. *J Hand Surg (Br)*, 1986; 11:399-403.
51. Satake H, Ogino T, Takahar M, Watanabe T, Iba K. Radial longitudinal deficiencies with hypoplastic/absent thumbs and cutaneous syndactyly of the most radial digits. *J Hand Surg (Am)*, 2010, 35:1497-1501.
52. Shibata M, Yoshizu T, Seki T; Goto M, M, Saito H, Tajima T. Reconstruction of a congenital hypoplastic thumb with use of a free vascularized metatarsophalangeal Joint. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1998, 80, 10:1469-76.
53. Smith P, Sivakumar B, Hall R, Fleming A. Blauth II thumb hypoplasia: a management algorithm for the unstable metacarpophalangeal joint. *J Hand Surg (E)*, 2012,37:745-750.
54. Soldado F, Zlotolow D, Kozin S. Thumb hypoplasia. *J Hand Surg (Am)*, 2013,38:1435-44.
55. Staines K, Majzoub R, Thornby J, Netscher D. Functional outcome for children with thumb aplasia undergoing pollicization. *Plast Reconstr Surg*, 2005, 116:1314-23.
56. Strauch B, Spinner M. Congenital anomaly of the thumb: Absent intrinsic and flexor pollicis longus. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1976, 58:115-8.
57. Sykes P, Chandraprakasam T, Percival N. Pollicisation of the index finger in congenital anomalies: A retrospective analysis. *J Hand Surg (Br)*, 1991,16:144-7.
58. Taghinia A, Upton J. Index finger pollicization. *J Hand Surg*, 2011(Am),36:333-9.
59. Tajima T. Reconstruction of the floating thumb. En *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. Chapter 30, ed. D. Buck-Gramcko, Churchill Livingstone, 1998.
60. Tonkin M. Pollicization for congenital thumb aplasia using the second dorsal metacarpal artery as the vascular pedicle: case report. *J Hand Surg (Am)*, 2011,36: 502-6.
61. Tupper J. Pollex abductus due to congenital malposition of the flexor pollicis longus. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1969, 51:1285-96.
62. Upton J. Index pollicization for congenital absence and hypoplasia of the thumb. In *The Hand*, 2nd ed. (Strickland J, Graham Th. eds), Chapter 11, Lippincot Williams & Wilkins, Philadelphia, 2005.
63. Upton J, Sharma s, Taghinia A. Vascularized adipofascial island flap for thenar augmentation in pollicization. *Plast Reconstr Surg*, 2008, 122, 4:1089-94.
64. Wood V, Whipple R. Données récentes sur la displasia du pouce. En *Les Malformations congénitales du membre supérieur*. Ed. Exp Sci Fr., Paris, 1991.
65. Zancolli E. Transplantation of the index finger in congenital absence of the thumb. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1960, 42,4:658-660.

MACRODACTILIAS

Con la colaboración del Dr. Juan Ramón BONFIL

CONCEPTO Y REVISIÓN HISTÓRICA

El término MACRODACTILIA (MD) se aplica a la presencia de uno o más dedos de un tamaño superior al normal. Es más frecuentemente unilateral, pero existen casos que son bilaterales, generalmente de carácter asimétrico. Como señaló Kelikian, aunque el término **macroductilia** actualmente es el más usado, en un porcentaje significativo de casos, la hipertrofia se extiende hasta la palma, lo que justificaría el término de **macro-cheiria**. Sin embargo, solo en muy raras ocasiones la hipertrofia puede llegar a afectar al metacarpiano correspondiente.

Las MD pueden subdividirse en MD como única anomalía, y las MD que forman parte de un síndrome, en el que la hipertrofia de la mano y/o extremidad superior es solamente uno de sus componentes. También es un factor diferencial el hecho de que se constate una afectación ósea (*MD verdadera*), o que la hiperplasia se limite a los tejidos blandos (*seudo-macroductilia*). En un sentido estricto, deberían ser excluidas aquellas hipertrofias debidas a una anomalía vascular, como sucede en las malformaciones arterio-venosas.

El aspecto tan llamativo de las MD ha motivado que fuesen motivo de publicaciones desde la antigüedad, exhaustivamente referenciadas por Kelikian. En 1824 Klein publicó una MD del índice izquierdo en una mujer. En 1836 Beck reportó un caso afectando al pulgar e índice de la mano derecha de un varón. En Irlanda, Power publicó en 1840 el que probablemente sea el primer caso escrito en inglés. En 1845, Curling describió en una niña una afectación bilateral, de los dedos índice, medio y anular de la mano derecha, y de los dedos pulgar, índice y medio de la mano izquierda.

También en Irlanda, Smith en 1849 publicó una extensa revisión sobre la neurofibromatosis, y refirió la presencia de la hipertrofia de las estructuras nerviosas, teniendo que pasar 33 años hasta llegar a la clásica publicación de von Recklinghausen en 1882.

La literatura francesa incluye publicaciones pioneras como la de Crurburg (1845), y la comunicación de Paul Broca a la Sociedad de Anatomía en 1852. En 1884, Polaillon incluyó en su revisión 43 casos publicados. En 1903, Lejars también se ocupa de esta anomalía, precisando la técnica de amputación de los dedos con MD. En 1933, Decap publica en Toulouse su Tesis Doctoral sobre las MD, basada en la casuística de su maestro Dambrin, quien en 1936 reconoció tras su exhaustiva revisión sobre las MD, que la verdadera etiopatogenia de las MD es totalmente desconocida. Su artículo contiene imágenes de un solo caso, un varón de 70 años, con MD del índice y del dedo medio.

Los primeros en reflexionar sobre su etiopatogenia fueron Trelat y Monod en su 'memoria' publicada en 1869 y titulada "*De l'hypertrophie unilatérale ou partielle du corps*". Ya desde su época inicial, se constató que las MD no eran hereditarias ni de carácter familiar, atribuyendo su presentación a diferentes anomalías, surgiendo así la "*teoría linfática*" (Polosson, Bull), la atribuida a una "*parálisis vaso-motora*" (Trélat y Monod), y la "*teoría nerviosa*" por defecto medular o encefálico (Lannelongue).

En las series revisadas, la afectación es similar en ambos sexos. No se ha constatado la presencia de casos familiares, descartándose su carácter hereditario. Otra observación común, es que en el caso de

afectación de varios dedos, siempre lo hace afectando dedos vecinos, no habiéndose encontrado ningún caso con presencia de un dedo normal entre los dedos afectados, como señaló en 1967 Barsky tras revisar 56 casos publicados, a los que añadió 8 casos de su propia estadística.

La temprana amputación de una MD de un dedo no evita la posterior progresiva hipertrofia de otro dedo o dedos, y hasta del resto de la mano y extremidad superior. En el año 1925, Bell e Inglis publicaron un caso de amputación precoz de una MD del dedo medio con posterior aparición de una MD del índice, similar circunstancia a la referida por Fischer, quien amputó precozmente un dedo anular marcadamente hipertrófico, lo que no evitó una posterior y progresiva hipertrofia del resto de la mano y extremidad superior. Una circunstancia similar ha sido publicada recientemente por Watson, quien comprobó que la amputación del anular fue seguida de la MD del dedo medio. También Carty, incluye en su serie un caso de amputación precoz del dedo medio con posterior hipertrofia del índice, del anular y de la palma de la mano afectada.

CLASIFICACIÓN

En atención a su iniciación y evolución, pueden diferenciarse dos tipos:

- *MD estática* : presente al nacer, con crecimiento proporcional al de los dedos no afectados
- *MD progresiva o dinámica*: el dedo o dedos afectados crecen más rápida y exageradamente que los dedos no afectados.

Holmes (1869) distinguió la MD *simétrica* de la MD *asimétrica*. En la primera, todos los elementos digitales están hipertrofiados en la misma proporción, lo que no sucede en la MD *asimétrica*, lo que ocasiona que el dedo afectado adopte una posición anormal. Autores franceses las denominaron MD *regular e irregular* respectivamente, y otros autores MD *verdaderas o falsas*.

En 1932 Kanavel distinguió las MD derivadas de un hiper-crecimiento óseo de las ocasionadas por una neurofibromatosis o por una anomalía linfática. En 1964, Barsky insistió en la conveniencia de distinguir las MD verdaderas de las asociadas a una neurofibromatosis. Stern publicó un caso de MD del meñique y anular en un varón de 33 años, que precisó la descompresión del nervio cubital en el codo, que presentaba un manifiesto engrosamiento. Señaló como en la radiografía las exostosis óseas estaban confinadas en el lado cubital de ambos dedos.



MD del índice en un adolescente



Niño con MD del dedo medio

Kelikian, denominó con el acrónimo **NTOM** (*'Nerve Territory Oriented Macroductily'*) aquellos casos de MD en los que el área afectada guarda una clara relación con la afectación de un nervio determinado, lo que sucede especialmente con el nervio mediano, cuya tumefacción se manifiesta por el correspondiente abultamiento palmar, observable a partir de los 3 ó 4 años de evolución. En estos casos, el tejido celular subcutáneo es muy abundante. La morfología de las falanges se ve alterada, con desviación axial del dedo o dedos afectados.

En el caso de las macroductilias del pulgar, pueden coexistir anomalías de los músculos tenares. Así, Rouso observó en la cirugía de una MD del pulgar en un niño de 10 años, la ausencia de los músculos tenares de inervación mediana.

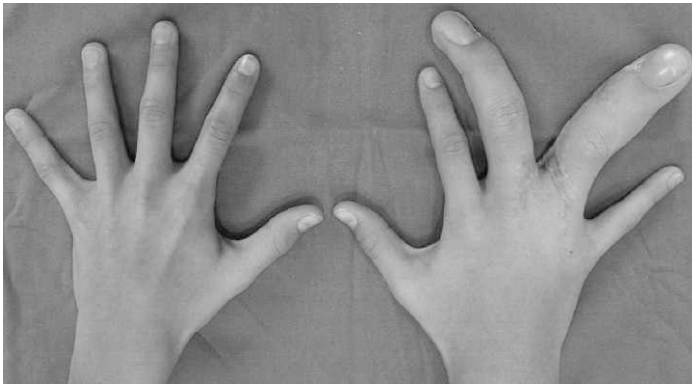
Upton diferenció 4 tipos de macroductilia:

- **tipo I:** asociada con la fibrolipomatosis de un nervio, ya sea una MD estática o progresiva.
- **tipo II:** está asociada con una neurofibromatosis. Se han descrito casos aislados de MD con neurofibromatosis tipo I (Posner) y tipo 2 (Bendon). La piel y el tejido subcutáneo están afectados. Consideramos que su estudio es más apropiado en publicaciones sobre Tumores de la Mano.
- **tipo III:** asociada con hiperostosis, formándose masas osteo-condrales en las epífisis de las falanges y metacarpianos. En los niños, predominan las masas cartilaginosas en forma de coliflor, que progresivamente se transforman en óseas, ocasionando una limitación del recorrido articular y deformidades angulares y/o rotacionales de los dedos afectados. Habitualmente se afectan dedos inervados por el nervio mediano, pero como señala Kelikian no se constata durante la cirugía, la hipertrofia del mismo ni tortuosidad de sus ramas.
- **tipo IV:** asociada con hemi-hipertrofia. El crecimiento excesivo llega a afectar a toda la extremidad superior y hasta a una mitad corporal.

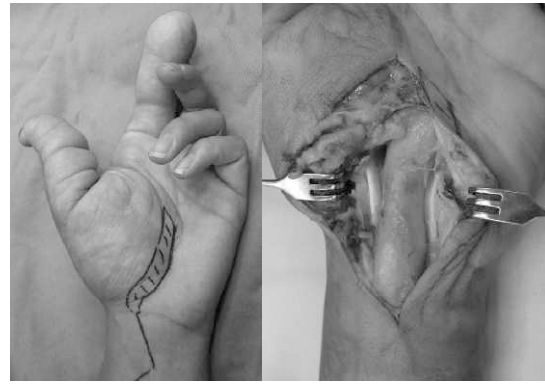
Siempre se debe hacer el diagnóstico diferencial con la Encondromatosis Múltiple digital, con presencia de dedos gruesos pero no anormalmente largos, y sin afectación del segmento subungueal de la falange distal. La MD puede formar parte de un síndrome de Beckwith-Wiedemann o de un Síndrome de Proteus (Barmakian, Miura). En algunos casos, a la macroductilia, se le asocia la sindactilia de los dedos afectados.

TRATAMIENTO

La presencia de una MD no tratada supone un severo impacto psico-social, cuando el niño inicia su época escolar, al ser motivo de ridiculización por los otros niños (Flatt, Ghavami). En algún caso, el padre y/o la madre se oponen a la amputación de un dedo afectado de una manera grotesca, recorriendo sucesivos Centros Médicos, a la búsqueda de una solución quirúrgica milagrosa. Tuvimos la ocasión de comprobarlo en una MD progresiva del dedo índice de la mano no dominante, para la que propusimos la amputación, que fue rechazada por el padre, pese a la negativa situación emocional que implicaba para el adolescente portador de la misma, que le estaba causando graves problemas en su integración escolar.



MD dedos medio y anular



MD pulgar e índice: hipertrofia nervio mediano

A lo largo de los años, múltiples formas de tratamiento de la MD han sido empleados. Algunos, como la pretensión de impedir su desarrollo mediante vendajes compresivos, rápidamente fueron desestimados por su inoperancia. En cuanto a la cirugía de las MD, la pretensión de disminuir el crecimiento digital mediante la ligadura de alguna de sus arterias resultó completamente ineficaz.

La estrategia a seguir debe tener en cuenta el tipo de MD, la edad del paciente, cual es el dedo o dedos afectados, así como el entorno familiar y su disponibilidad para afrontar llegado el caso sucesivas operaciones.

De una forma esquemática, las opciones quirúrgicas pueden ser las siguientes:

- en los casos operados precozmente, cabe la opción de controlar la hipertrofia digital, mediante la destrucción de las fisis de las falanges afectadas. Generalmente se indica su total destrucción, aunque en casos operados precozmente y con una hemi-hipertrofia del dedo, puede realizarse la destrucción de la fisis solamente del lado afectado.

La epifisiodesis fue empleada por primera vez por Timoney. Consigue disminuir la longitud del dedo, pero no evita el exagerado grosor del mismo en los años siguientes. El momento idóneo de hacerlo, es cuando el dedo ha llegado a adquirir el tamaño que sería esperable en la edad adulta, comparándolo con el correspondiente dedo de la madre o padre según sea una niña o un niño.

- Osteotomías correctoras tanto angulares (para corregir la desviación) y/o de acortamiento. Serán realizadas y diseñadas según el grado de desviación angular y el exceso de longitud ósea existente en el momento de la intervención.
- La extirpación de las partes blandas hipertrofiadas (piel, tejido subcutáneo y parte de la uña) ha sido practicada por diversos cirujanos. Kelikian llegó a incluir al nervio colateral del lado operado, con posterior sutura de sus extremos, relatando un escaso trastorno sensitivo a largo plazo. Habitualmente esta resección-adelgazamiento se realiza en dos tiempos quirúrgicos (un lado en cada cirugía), con varios meses de intervalo entre ambas, para no correr el riesgo de necrosis por la pérdida de irrigación del dedo operado.

- La extirpación completa de la falange media fue propuesta por Kotwal. La resección “en bloque” ha sido referida por autores como Bertelli y Akinci. Su experiencia se limita a casos aislados.
- En las MD de los dedos largos, diferentes técnicas de artrodesis de la IFD con un simultáneo acortamiento óseo han sido propuestas, por autores como Barsky y Tsuge. En el caso del pulgar Millesi propuso una compleja técnica de resección-adelgazamiento medial de la falange distal (y de la uña) y osteotomía-resección oblicua de la falange media. En algún caso, una artrodesis de la MF, puede ser útil para conseguir un acortamiento de su longitud.
- La posibilidad de hacer una sustitución de un pulgar hipertrófico, por un primer dedo del pié, fue mostrada en un caso de un niño de 15 meses por Carty. Es una opción de tanta exigencia técnica, como excepcional indicación.

En conclusión, la decisión de proceder a la amputación de uno o varios dedos largos afectados por una grotesca MD no debe ser considerada como un fracaso, dado que la alternativa serían sucesivas operaciones que en ningún caso llegan a proporcionar un resultado estético y funcional satisfactorio. Cuando en casos más leves, se opta por su tratamiento quirúrgico implicando sucesivas cirugías, es imperativo establecer una óptima relación médico- paciente y con sus familiares, por la duración del proceso y por la limitada eficacia del tratamiento. La valoración del resultado conseguido, debe tener en cuenta su aspecto estético y el funcional, considerando la opinión del niño o niña, de sus padres y la del cirujano.

SÍNDROME de PROTEUS

Con este término se denomina un cuadro clínico complejo y variable que puede afectar (entre otros elementos) a las manos y/o a la extremidad superior. Como ya señaló Wiedemann, se llegan a combinar de forma bizarra malformaciones óseas y de las partes blandas en los diferentes casos. Esta falta de uniformidad en su presentación justifica el nombre de síndrome de Proteus, dios griego que tenía la capacidad de cambiar su forma para evitar ser capturado.

Aún dentro de esta variabilidad clínica, con asociación de tumoraciones subcutáneas lipomatosas en tronco y abdomen, anomalías viscerales, y exostosis craneales, existen hallazgos específicos en este síndrome, tales como la presencia de una piel engrosada hiperqueratósica (*'glabrous skin'*) tanto en las manos como en la planta de los pies. Con el crecimiento, aparecen masas cartilaginosas en las cabezas de los metacarpianos y de las falanges, con la consiguiente rigidez y una deformidad digital. También las diferentes partes blandas (tendones, nervios colaterales) terminan por hipertrofiarse.

La mayoría de casos publicados son de aparición esporádica, sin predilección entre niños y niñas, y ocasionalmente con retardo mental atribuido a la lipomatosis cerebral asociada.

SÍNDROME de PARKES WEBER

Es una forma de MD con presencia de una malformación vascular de alto flujo. Habitualmente las manos son normales al nacer, y solamente con el posterior crecimiento, comienza a observarse una hipertrofia progresiva, ósea incluida, con hipertermia focal e hiperhidrosis.

En ocasiones, se asocia la presencia de una malformación capilar, prefiriendo Upton en estos casos, denominarlas “*malformaciones capilares arterio-venosas*”.

En fases avanzadas, llegan a presentarse lesiones osteolíticas, y fracturas patológicas. Para tratar de evitar llegar a estos estadios, puede recurrirse a la emboloterapia y a la cirugía de resección, pese a lo cual la evolución es frecuentemente tórpida.

SÍNDROME de KLIPPEL - TRÈNAUNAY

Se caracteriza por la hipertrofia de la mano y/o de la extremidad superior, con afectación ósea y del tejido adiposo, con presencia de malformaciones vasculares que pueden ser de distintos tipos (capilar, venosa, linfática, mixtas). Suelen ser lesiones extensas, tanto a nivel de la extremidad superior como inferior, estas últimas de mayor frecuencia. La afectación puede ser bilateral.

Las rigideces articulares, las neuropatías por compresión, y el dolor crónico empeoran con el paso del tiempo. La escleroterapia ha sido utilizada en fases iniciales, recurriendo a la cirugía para paliar problemas concretos, mediante neurectomía, epifisiodesis y adelgazamiento de las partes blandas.

SÍNDROME de CLOVE

Es un cuadro clínico complejo de reciente individualización, con presencia de malformación vascular de tipo capilar, una hipertrofia lipomatosa del tronco o de las extremidades, nevus epidérmicos, y anomalías esqueléticas, si bien su hipertrofia es menor que en otros síndromes como el de Proteus o la MD lipomatosa. Su extensión es muy variable, pudiendo limitarse a la mano o al pie, o por el contrario extenderse a la totalidad de la extremidad afectada.

Las posibles cirugías paliativas son similares a las descritas en el caso del síndrome de Klippel-Trènaunay.

ENFERMEDAD de OLLIER

La aplicación de este término la justifica la precisa descripción que Ollier hizo del cuadro de Encondromatosis Múltiple. La hipertrofia del dedo o dedos afectados viene condicionada por la hipertrofia ósea, que es muy variable en su grado y extensión. Es una patología que consideramos debe ser incluida en el ámbito de los tumores óseos, lo mismo que sucede con el Síndrome de Maffucci (con presencia de flebolitos), y con la Enfermedad de Gorham (osteolisis idiopática).

BIBLIOGRAFÍA

1. Akinci M, Ay S, Ercetin O. Surgical treatment of macrodactyly in older children and adults. J Hand Surg (Am), 2004, 29:1010-1019.
2. Al-Qattan M. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve and its associated conditions. J Hand Surg (Br), 2001, 26:368-372.
3. Barmakian J, Posner M, Silver L, Lehman W, Vine D. Proteus Syndrome. J Hand Surg (Am), 1992, 17, 1:32-34.

4. Barsky A. Macroactily. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1967, 49,7:1255-1266.
5. Bendon Ch, Giele H. Macroactily in the setting of a plexiform schwannoma in neurofibromatosis type 2: case report . *J Hand Surg (Am)*, 2013,38:740-4.
6. Bertelli J, Pigozzi L, Pereima M. Hemidigital resection with colateral ligament transplantation in the treatment of macroactily: a case report. *J Hand Surg (Am)*, 2001, 26:623-627.
7. Bhat A, Rhaskaranand K, Kanna R. Bilateral macroactily of the hands and feet with post-axial involvement: a case report. *J Hand Surg (Br)*, 2005, 30,6: 618-620.
8. Boyes J. Macroactilyism - A review and proposed management. *The Hand*, 1977, 9, 2:172-181.
9. Casanova D, Chabas J, Salazard B. Les macroactilies de la main et du pied. *Chir Main*, 2008, 51:78-84.
10. Carty M, Taghinia A, Upton J. Overgrowth conditions: a diagnostic and therapeutic conundrum. *Hand Clinics*, 2009, 25,2: 229-245
11. Dambrin L. Les Macroactilies. *Revue D'Orthopédie*, 1936, 23,3:215-229
12. Dell P. Macroactily. *Hand Clinics*, 1985, 1,3:511-524.
13. Flatt A. Large fingers. Chapter 13. In *The Care of Congenital Hand Anomalies*. St. Louis, CV Mosby, 1977.
14. Flatt A. Classification and incidence. In: *The Care of Congenital Hand Anomalies*, 2nd Ed. Saint Louis, Quality Medical Publishing Inc., 1994.
15. Frykman GK, Wood VE: Peripheral nerve hamartoma with macroactily in the hand: Report of three cases and review of the literature. *J Hand Surg (Am)*, 1978, 3:307-312.
16. Ishida O, Ikuta Y. Long-term results of surgical treatment for macroactily of the hand. *Plast Reconstr Surg*, 1998, 102:1586-1590.
17. Hardwicke J, Khan M, Richards H, Warner R, Lester R. Macroactily- options and outcomes. *J Hand Surg (E)*, 38,3:297-303.
18. Ishida O, Ikuta Y. Long-term results of surgical treatment for macroactily of the hand. *Plast Reconstr Surg*, 1998, 102: 1586–90.
19. Jones K. Megalodactilyism: case report of a child treated by epiphyseal resection. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1963, 45:1704-08.
20. Kelikian H. *Congenital Deformities of the Hand and Forearm*. Philadelphia, WB Saunders, 1974.
21. Keret D, Ger E, Marks H. Macroactily involving both hands and both feet. *J Hand Surg (Am)*, 1987, 12:610-4.
22. Kotwal PP, Farooque M. Macroactily. *J Bone Joint Surg(Br)*, 1998, 80: 651–3.
23. Lauschke H. Foot-like congenital macroactily with syndactily of the hand. *J Hand Surg (Br)*, 1988, 13:353-5.
24. Millesi H: Macroactily: A case study. In Littler J, Cramer L, Smith J (eds) *Symposium on Reconstructive Hand Surgery*. St. Louis, CV Mosby, 1974.
25. Miura H, Uchida Y, Ihara K, Sugioka Y. Macroactily in Proteus Syndrome. *J Hand Surg (Br)*, 1993, 18:308-9.
26. Ogino T: Macroactily. In Buck-Gramcko D (ed): *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. London, Churchill Livingstone, 1998.
27. Pho R, Patterson M, Lee Y. Reconstruction and pathology in macroactily. *J Hand Surg (Am)*, 1988, 13:78-83.
28. Posner M, McMahon M, Desai P. Plexiform schwannoma(neurilemmoma)associated with macroactily: a case report. *J Hand Surg (Am)*, 1996, 21,4: 707-710.
29. Rousso M, Katz S, Khodadadi D. Treatment of a case of macroactily of the thumb. *The Hand*, 1976, 8, 2:131-3.
30. Stern P, Nyquist N. Macroactily in ulnar nerve distribution associated with cubital tunnel síndrome. *J Hand Surg (Am)*, 1982, 7,6.569-571.
31. Teoh LC, Yong FC, Guo CM. Congenital isolated upper limb hypertrophy with hand abnormality—a report of 2 cases. *J Hand Surg (Br)*, 2001, 26:492-495.
32. Timoney F. Macroactily: a case report. *Annals of Surgery*, 1944, 119:144-7.
33. Tsuge K. Treatment of macroactily. *Plast Reconstr Surg*, 1967, 39:590-599.
34. Tsuge K. Treatment of macroactily. *J Hand Surg (Am)*, 1985, 10:968-969.

35. Upton J. Congenital anomalies of the hand and forearm. In May J, Littler JW (eds): *Plastic Surgery*. Philadelphia, WB Saunders, 1990.
36. Upton J. Failure of differentiation and overgrowth. In: Mathes SJ (Ed.) *Plastic surgery*, 2nd Edn. Philadelphia, Saunders, 2005.
37. Watson S. Macrodactyly –options and outcomes *J Hand Surg (E)*, 2013, 38,3:304-5.
38. Wiedenmann H, Burgio G, Aldenhoff P, Kuntze J, Kaufmann H, Schirg E. The Proteus syndrome. *Eur J Pediatr*, 1983, 140:5-12
39. Wood V. Macrodactyly. In Green D, Hotchkiss R, Pedersen W (eds) *Operative Hand Surgery*. New York, Churchill Livingstone, 1988.

BRAQUIDACTILIAS

INTRODUCCIÓN

Son múltiples los tipos de anomalías congénitas en las que uno o más dedos de la mano, presentan una longitud menor de la normal. Su gravedad o grado de expresión clínica, es muy variable. En el capítulo que Kelikian dedicó a estas anomalías, menciona que ya en 1896 Leboucq empleó para denominarlas el término **braquidactilia**, y como en febrero del mismo año, la revista Boston Medical and Surgical Journal, incluía las radiografías de un caso afectando al anular y meñique. Ese mismo año Smith observó en pacientes con síndrome de Down, la presencia de una falange media del meñique corta e inclinada radialmente.

CLASIFICACIÓN

En 1901 Friedrich publicó las radiografías de un caso de braqui-meso- falangia (BMF) del índice, con desviación distal hacia el pulgar, un tipo que Morth y Wrieth (Carnegie Institut Washington) describieron detalladamente en 1919. En un caso de nuestra serie, el índice izquierdo reunía estas características, pero el derecho se desviaba cubitalmente, asociándose además en ambas manos la afectación del meñique. En otro caso la falange distal de ambos dedos índices se desviaba cubitalmente.



Braquidactilia en ambos meñiques e índices, desviado el izquierdo radialmente y el derecho cubitalmente

En 1905, Farabee (Harvard University) estudiando 33 afectados a lo largo de 5 generaciones, reportó una anomalía con ausencia de la falange media en los dedos largos, y una falange proximal del pulgar hipoplásica, denominándola **hipofalangia**. Autores como Pfitzner y Pol, por ser las falanges las responsables del acortamiento, prefirieron utilizar el término genérico de **braqui- falangia**. Sin embargo, la existencia de dedos cortos puede ser también debida a una longitud anómala del metacarpiano o **braqui-metacarpia**. En 1909 Vidal describió una anomalía afectando al índice (generalmente de forma bilateral y simétrica) que se presenta corto y desviado radialmente, con existencia de un osículo triangular (seudo-falange) situado entre la cabeza del metacarpiano y la falange proximal, siendo la falange media hipoplásica.

En diversos artículos publicados entre 1908 y 1916, Drinkwater diferenció la **braquidactilia tipo I** o menor (con acortamiento leve) de la **braquidactilia tipo II**, con severa hipoplasia, generalmente de la falange media de los dedos largos, especialmente del índice y del meñique, asociándose ocasionalmente la hipoplasia de la falange proximal del pulgar. Observó como en los casos bilaterales, el cuadro clínico podía presentar diferencias entre ambas manos.



Braquimesofalangia múltiple



Braquimesofalangia de los dedos índice y meñique

Por su parte, en 1932 MacArthur y McCullough diferenciaron aquellos casos ya diagnosticables en el momento de nacer, de aquellos otros casos que solamente eran detectables en una edad más avanzada (generalmente antes de los 10 años), y debidas a osificaciones prematuras o a la ausencia de epífisis de las falanges y/o metacarpianos.

Basándose en estas descripciones previas, en 1951 Julia Bell diferenció cinco tipos, etiquetados como **A, B, C, D y E**, que pasamos a describir:

- A. Braqui-mesofalangia:** si bien puede localizarse en cualquier dedo, los más frecuentemente afectados son el índice y el meñique.
- B. Distrofia atípica:** mencionada por MacArthur y Mc Cullough, el pulgar es más ancho de lo habitual, al igual que la uña, en ocasiones hendida y en otras doble. Los dedos largos se detienen a nivel de la falange proximal.

C. Disminución de longitud de los dedos índice y medio, descrita por Drinkwater, que comprobó que pese a la longitud digital disminuida, existían falanges super-numerarias. En su libro, Schinz hace una extensa revisión de las múltiples variantes posibles, y utiliza el término *braqui-hiperfalangia*, diferenciando la forma latente de la manifiesta, y asimismo la braqui-meso-hiperfalangia de la braqui-tele-hiperfalangia.

La mayoría de autores (a los que nos sumamos) prefieren actualmente denominar estas anomalías con el término de **Hiperfalangismo**. Habitualmente también la longitud del meñique es inferior a la normal por hipoplasia de su falange media. Serán revisadas en un capítulo aparte.

- D. Braqui-megalo-dactilia del pulgar**, que une a un déficit de su longitud, un engrosamiento distal ocasionado por el tamaño exagerado de la falange distal. En la literatura anglosajona ha recibido diversos nombres (*'murder thumb'*, *'stub thumb'*).
- E. Braqui-metacarpia**: el acortamiento es ocasionado por una disminución de la longitud de uno a más metacarpianos, siendo los más frecuentemente afectados el IV y el Vº.

En la clasificación de Bell, no se incluyen los casos afectando a la falange proximal (**braqui-baso-falangia**), que sí incluyen en la suya Temtamy y Mc Kusick. En ocasiones, afectan a un solo dedo, como el caso referido por Kelikian, con afectación bilateral pero aislada de ambos dedos índices, desviados cubitalmente. Pese a las clasificaciones más o menos exhaustivas que se han propuesto, la realidad es que son tantas las combinaciones que se presentan, que con frecuencia se superponen o son simplemente inclasificables.

Por su parte Blondell Jones publicó 1964 su revisión de las anomalías falángicas a las que asignó el epíteto de **'falanges delta'**. Kelikian señaló la presentación de un meñique corto en diversos síndromes, así como la posibilidad de que el dedo se desvíe distalmente en sentido radial y/o en flexión.

SIMBRAQUIDACTILIA

El término **Simbraquidactilia** describe la presencia de dedos más cortos de lo habitual y con asociación de una sindactilia, y fue Pol el primero en utilizarlo en 1921, y en diferenciar los casos aislados de los asociados con anomalías de la musculatura pectoral. La anomalía básica es la hipoplasia o hasta ausencia de la falange media. El término tuvo mucha aceptación en la literatura alemana y japonesa, y bajo el mismo se incluyeron anomalías sin presencia de sindactilia.

Walther Müller en 1937, expuso su creencia de que la simbraquidactilia era debida a un defecto primario en la formación o diferenciación ósea y secundariamente de las partes blandas, dando lugar a la aparición de pequeños muñones (*'nubbins'*), en ocasiones con presencia de pequeñas uñas. Se diferenciaría de las bandas de constricción, en que en estas últimas no se aprecia hipoplasia ósea proximalmente al punto de la lesión.

En 1971 Blauth y Gekeler optaron por englobar y diferenciar dentro de este término 4 tipos o grados:

- El **dedo corto**, que es el tipo más frecuente (del 33 al 35% de los casos). Puede ser debido a la ausencia de la falange distal, de la falange distal y media, o llegar a afectar a un segmento variable de la falange proximal.
- La **oligo-dactilia**, con aplasia de los dedos centrales, lo que determina un defecto en "U", razón por la que también se nomina como "mano hendida atípica", si bien Manske y el Comité de la IFSSH en 1992, recomendó evitar esta calificación. Supone entre el 11 y el 27% de los casos.

- La **mono-dactilia**, con presencia únicamente del pulgar, en ocasiones hipoplásico.
- La **peromelia**, con ausencia de todos los dedos a nivel metacarpiano, siendo equivalente a una aplasia transversal terminal. Es el segundo tipo más frecuente, entre el 20 y el 23% de los casos.



Diferentes tipos de simbraquidactilias

Admitiendo que esta clasificación, en cuanto a su secuencia teratogénica parece correcta, nos parece discutible la conveniencia de englobar bajo el término común de simbraquidactilia, casos en los que no existe sindactilia de tipo alguno.

Por su parte, Yamauchi y Ueba, bajo el término común de simbraquidactilias, consideran 8 tipos: trifalángica (solamente con presencia de hipoplasia, en general de la falange media), difalángica (ausencia de una falange), monofalángica (ausencia de dos falanges), la afalangia, y las detenciones a nivel metacarpiano, carpiano o del tercio distal del antebrazo. Analizando los 106 casos de su serie (62 varones y 44 mujeres), encuentran en sus 11 casos a nivel del carpo, 4 sinostosis carpianas de diferente tipo. Solo reseñan dos casos con afectación bilateral, señalando la necesidad de diferenciarlos con un síndrome por bandas de constricción.

TRATAMIENTO

Escribió Flatt en 1994, que *“los dedos cortos son una delicia para los expertos en genética y una desesperación para los cirujanos”*. Y es que las decisiones a tomar no suelen ser fáciles. Es recomendable que los padres, además de recibir una completa información, comprueben por si mismo las posibilidades de las técnicas propuestas visitando a otros niños operados. La mayoría de autores se inclinan por realizar la cirugía precoz, por su supuesta mejor adaptación cortical cerebral, y mayor capacidad de respuesta biológica. Lo analizaremos por grupos:

. **Dedo corto único**: en general no requieren cirugía paliativa, dada la buena adaptación funcional y el escaso impacto psicológico que la anomalía ocasiona. La utilización de una prótesis digital estética (tipo Pillet) puede estar indicada en algún caso.

. **Oligodactilia**: las posibilidades son múltiples

- **Prótesis**: la utilización de una prótesis estética tipo Pillet, puede mejorar mucho el componente psicológico y la calidad de vida de relación social, especialmente en las adolescentes. Transcribimos la carta que nos envió la madre de una adolescente: *“recibió su prótesis y desde entonces no se separa*

de ella. La pone siempre, con la familia, con sus amigos, en la playa, en fiestas, y dice que sin ella no está a gusto. A pesar del poco tiempo que lleva con ella, nos sorprendió lo contenta que está, y no tapa la mano con chaquetas como hacía antes. La verdad es que estamos muy contentos, pues aunque sólo sea estética, le hace verse igual y psicológicamente para ella eso lo es todo”.



Prótesis de Pillet

- **Alargamiento mediante falanges del pie:** es una técnica que ha sido utilizada por muchos autores, pero con una eficacia cada vez más cuestionada. Su resultado está en dependencia de la edad en la que se efectúa, siendo mejor cuando se realiza antes de los 18 meses. Como propusieron tanto Goldberg y Watson como Buck-Gramcko, la extracción de la falange conservando su periostio (al menos en su mitad proximal), y la conservación y reinserción de los ligamentos colaterales MF, mejoran la capacidad de crecimiento y la estabilidad.

Aún así, es elevado el porcentaje de casos en los que se produce un cierre epifisario y una reabsorción variable de la falange transferida, en mayor porcentaje cuanto más elevada es la edad del paciente. Si pese a hacerlo tempranamente, esta ausencia de crecimiento se produce, habiéndose transferido una falange de pequeño tamaño, la utilidad del procedimiento es prácticamente nula.

Buck-Gramcko revisó su serie de 69 transferencias, dividiéndolas en atención a la edad. En el grupo I (menores de 18 meses) las epífisis permanecieron abiertas en el 65% de los casos, en el grupo II (pacientes entre los 19 meses y los 4 años) en el 27%, y en el grupo III (mayores de 4 años) en el 16%. En la revisión de sus pacientes operados entre el primer y segundo año de edad, Tonkin observó que solamente 4 de 18 falanges mostraban una epífisis abierta a los 7 años, con un crecimiento del 75% respecto a la falange del pie contralateral. La superioridad de la transferencia de una epífisis vascularizada (respecto a la no vascularizada) ha sido cuestionada por Buchler.

La morbilidad que supone para el dedo del pie dador, ha sido revisada por autores como Bourke y Kay, quienes optan por sustituir la falange transferida por un injerto óseo cilíndrico obtenido de la cresta ilíaca, lo que pone de relieve, que artificios correctores previamente citados, como la sindactilia al dedo vecino, o la sutura de los tendones extensor y flexor del dedo dador (Buck-Gramcko), no resultaron tan eficaces como se pensaba.

La posibilidad de asociar la elongación con un fijador externo de la falange transferida, hechas en niños

de edad más avanzada, es una opción mencionada por autores como Goldfarb, cuyo balance de ventajas e inconvenientes no está claro.

- **Alargamiento mediante callotasis:** Kessler refirió su utilización a nivel del metacarpiano hipoplásico, en niños de 5 a 11 años. Una vez conseguido el alargamiento (de 2.5 a 4 cm), en un segundo tiempo se aporta un injerto óseo para acelerar la consolidación. Seitz y Froimson reportaron 14 “callotasis” (11 en falanges y 3 en el I metacarpiano) con una ganancia de longitud entre los 2.5 y 3.5 cms.

También se ha propuesto (Buck-Gramcko, Netscher) la osteotomía de una falange del pie transferida, seguida de su distracción y aporte de injerto óseo, para conseguir una mayor longitud, procedimiento complejo y discutible, como lo es la distracción previa de las partes blandas.

- **Alargamiento con injerto óseo:** en los casos en que se conserva el pulgar y remanentes de los dedos largos, si el segundo radio es hipoplásico y llega a ser un impedimento funcional, su extirpación está justificada, para proporcionar más amplitud a la comisura y en consecuencia mayor capacidad de prensión al pulgar. Ocasionalmente es posible un alargamiento “on the top”, ya sea mediante un injerto obtenido de la cresta ilíaca, o de algún radio amputado en la cirugía paliativa. En algún caso, una osteotomía del metacarpiano del único dedo largo existente, mejora la capacidad de su oposición y pinza con el pulgar.

- **La transferencia de uno o más dedos del pie.**

.Monodactilia : la capacidad funcional dependerá de si el pulgar conserva una TM útil que permita oponer el I metacarpiano a los restantes metacarpianos . Cuando los metacarpianos son cortos, los muñones de los dedos largos apenas tienen función o simplemente no tienen ninguna, circunstancia en la que debe valorarse la transferencia de dedos del pie.

Si alguno de ellos tiene una mayor longitud, y para mejorar la función, puede valorarse ampliar la primera comisura, utilizando un colgajo si es necesario, (p. ej. el colgajo interóseo posterior), debiendo siempre preservarse el músculo adductor del pulgar.

.Peromelia: Vilkki y posteriormente Foucher, utilizaron la transferencia del segundo dedo del pie, para conseguir una pinza básica del mismo con el muñón de la mano, pinza facilitada por el movimiento de flexión radio-carpiana. Büchler refirió en algún caso así tratado, dificultades por la inestabilidad de la articulación metatarso-falángica.

TRANSFERENCIAS del PIE a la MANO

Con el desarrollo de la microcirugía, la posibilidad de hacer transferencias digitales del pie a la mano fue una nueva opción en el tratamiento de anomalías congénitas con ausencia de dedos en la mano, ya sea mediante transferencias de dedos completos o transferencias de articulaciones vascularizadas.

La limitación en el tiempo transcurrido desde el inicio de esta posibilidad técnica, ha impedido hasta ahora tener una perspectiva sobre su valor real. Afortunadamente, la realización de series amplias, como son

los 110 casos operados por Kay, hacen ya posible valorar sus Indicaciones, básicamente condicionadas por el crecimiento del dedo transferido.

Indicaciones: a los padres que deben tomar la decisión de aceptar esta cirugía, se les debe explicar las ventajas y desventajas del procedimiento, y los riesgos que supone, ya que como norma no es posible diferir la cirugía hasta una edad en la que el niño pueda dar su opinión. Sin embargo, la creencia de que es una cirugía a realizar muy tempranamente está perdiendo vigencia. Kay ha observado resultados satisfactorios en casos operados a los 13 años, si bien indica la franja de los 2 a los 4 años como el momento idóneo para realizarla.

La indicación más clara, es la presencia de una ausencia digital por bandas de constricción, ya que en estos casos, estarán presentes las estructuras vásculo-nerviosas y tendinosas proximalmente al nivel de amputación, lo que no sucede cuando se trata de una adactilia de otro tipo. En estas últimas, es preferible iniciar la cirugía explorando la mano, antes de preparar el dedo del pie, renunciando a su transferencia cuando se observa en la mano, la ausencia de elementos vásculo-nerviosos y tendinosos adecuados para recibir a los correspondientes elementos del dedo del pie. Así, Kay refiere el abandono del procedimiento en 2 casos, al no encontrar nervios receptores adecuados en la mano receptora.

El aspecto estético del procedimiento es otro factor a considerar. Aunque existe la posibilidad técnica de hacer una transferencia 'monobloc' de dos dedos, la morbilidad en el pie dador lo hace desaconsejable. La mayoría de expertos en la actualidad son partidarios de utilizar únicamente el segundo dedo del pie, incluso si se deben usar los dos pies como dadores, en casos de ausencia digital múltiple. La ausencia del segundo dedo en el pie, es la que supone un menor impacto para el pie dador, tanto en el aspecto funcional como estético.

Evidentemente, en el aspecto estético, un dedo del pie no cambiará su aspecto por el hecho de ser transferido a la mano. Esto supone que la mejoría estética de la mano así operada es limitada, y que es el aspecto funcional el determinante a la hora de indicar este tipo de cirugía. Pese a ello, el concepto de "cosmética dinámica" (*'dinamic cosmesis'*, Kay) es una realidad incuestionable, dado que los dedos en movimiento llaman la atención en menor grado, aún cuando su morfología sea diferente a la normal.

Hacer la transferencia en un solo tiempo quirúrgico (como propone Kay) o en dos cirugías sucesivas, está en dependencia de preferencias personales y de la capacidad del equipo quirúrgico que realiza cada caso. En los niños así operados, debe tenerse en cuenta el potencial de crecimiento del dedo transferido. Existe evidencia de que el dedo crece de forma similar al crecimiento que tendría en el pie, salvo que (como señala Kay) se hayan producido complicaciones vasculares, por la sensibilidad que tienen las epífisis de crecimiento a la isquemia.

Técnica quirúrgica

- El primer punto de controversia es la obtención de una arteriografía de la mano y del pie. En su artículo de 1982, Gilbert recomendaba su obtención rutinaria, conformándose con la proyección antero-posterior en el pie, sin precisar la proyección lateral. Comentaba asimismo que un solo equipo quirúrgico era suficiente, comenzando por la disección de la mano receptora, para comprobar que reúne las necesarias condiciones anatómicas.

- La obtención del segundo dedo del pie es la habitualmente empleada. Se preservará la vena de mayor grosor, y se procede a la sección de los tendones extensores. Según la longitud necesaria, se hará la obtención a nivel de la articulación metatarso-falángica o en el metatarsiano. Debe tenerse especial precaución con el patrón vascular en aquellos pies, que igualmente presentan algún tipo de anomalía congénita. Con frecuencia las arterias dorsales son de escaso diámetro, y deberán ser utilizadas las arterias plantares. Los nervios colaterales, deberán ser cuidadosamente identificados y liberados. En cuanto a los tendones flexores, se preservará únicamente el flexor largo del dedo.
- En la mano receptora, si se va efectuar la transferencia a nivel articular, se disecciona la cápsula y los ligamentos MF para unirlos a los del dedo del pie (metatarso-falángicos). Si se incluye el metatarsiano, la osteosíntesis se hará con una aguja de Kirschner longitudinal, y si es preciso para asegurar su estabilidad, con otra aguja colocada oblicuamente, evitando lesionar al paquete vasculo-nervioso. Tras suturar el tendón extensor y el flexor profundo, se realiza la sutura arterial. En el caso del pulgar la arteria receptora es habitualmente la princeps pollicis. En los dedos largos, serán las arterias volares las receptoras.
- Para evitar largas cicatrices dorsales, la vena a suturar se introduce por un túnel subcutáneo y se recupera a través de una pequeña incisión transversal en el dorso de la muñeca, donde es suturada a la correspondiente vena receptora. Este gesto facilita la igualdad de diámetro de ambos extremos venosos.
- Finalmente se procede a la reparación de los nervios, ya sea mediante sutura o adhesivo biológico. Los bordes cutáneos deben ser aproximados sin tensión, utilizando en caso necesario un pequeño injerto.

Las complicaciones vasculares en manos expertas son porcentualmente bajas, y habitualmente la rápida reintervención permite recuperar el flujo. Dicho esto, la pérdida ocasional del dedo transferido es posible, y fue referida por un autor de la experiencia de Gilbert en uno de sus casos.

Resultados

Los parámetros funcionales evaluados más significativos fueron los siguientes:

- **Movilidad:** la constatación de una movilidad digital final limitada fue un hallazgo constante, sumando entre la IFP y la IFD un promedio de 40° de flexión, y adoptando el dedo una posición de flexión permanente. Mantener el dedo extendido mediante una aguja de Kirschner mantenida 6 semanas, no se ha mostrado efectivo. El intento de mejorar este resultado mediante tenolisis, no ha conseguido mejorar el grado de movilidad final en la experiencia de Gilbert.
- **Sensibilidad:** es muy difícil valorarla en los niños pequeños. En los de mayor edad, la recuperación es referida como favorable.
- **Capacidad funcional:** los casos más favorables, son los casos de reconstrucción del pulgar amputado por bandas amnióticas, con conservación de la musculatura tenar. Le siguen los casos de reconstrucción digital con presencia de un pulgar normal, especialmente cuando se conservan las

estructuras tendinosas y nerviosas en la mano receptora. Cuando la anomalía del pulgar se asocia a la de los dedos largos, la calidad del resultado funcional desciende, especialmente cuando es realizado a edades relativamente avanzadas. En 2 casos de Gilbert, operados a los 7 y 9 años, el fracaso funcional fue prácticamente completo, incluyendo un rechazo psicológico.

- **Aspecto estético:** los casos más favorables, son los de reconstrucción aislada del pulgar. En el caso de ausencia múltiple de los dedos largos, aún haciendo una transferencia de 2 dedos del pie, el aspecto estético es más desfavorable.
- **Morbilidad en el pie dador:** no se ha observado una morbilidad significativa cuando se ha transferido el segundo dedo, lo cual debe ser valorado al término del crecimiento. El aspecto estético es aceptable, aunque empeora cuando la cicatriz residual se torna hipertrófica.

En conclusión, este tipo de cirugía debe ser meditado con precaución, especialmente en niños de edad más avanzada, no tomando nunca la decisión en una primera consulta. Deben tenerse en cuenta los riesgos que esta cirugía supone, y lo limitado de su valor funcional y estético en los casos más desfavorables. Si se llega a realizar, ha de serlo en Unidades especializadas con el necesario nivel técnico.

BRAQUI-METACARPIA

La presencia de uno o más metacarpianos con una longitud más corta de la normal, ha sido referida en diversas localizaciones y formatos, afectando en ocasiones a un único metacarpiano, aunque con mayor frecuencia es una anomalía de presentación bilateral.

En ocasiones, como el caso descrito por Cohn afectando al IV y V metacarpianos bilateralmente, no se encuentran anomalías asociadas. En otros casos forman parte de síndromes de diferente naturaleza, entre otros el déficit del enzima piruvato-kinasa, osteodistrofias asociadas a anomalías renales, etc. El acortamiento del primer metacarpiano, ha sido descrito ocasionalmente en el síndrome descrito por De Lange.



Braqui-metacarpias

La braqui-metacarpia es una anomalía habitualmente diagnosticada durante la adolescencia, cuando el rápido desarrollo óseo, permite observar visualmente la diferencia de longitud del dedo o dedos afectados, comprobándose como al cerrar los dedos, el nudillo correspondiente queda situado proximalmente al de los dedos vecinos.

En nuestra serie, al igual que en las de la mayoría de autores, el dedo más frecuentemente afectado es el V metacarpiano, seguido del tercero y cuarto. Ocasionalmente se asocia una braquifalangia en uno o más dedos. En los casos bilaterales no siempre la anomalía es simétrica, y a la afectación de un solo metacarpiano en una mano, le puede acompañar el acortamiento de dos metacarpianos en la otra (Kelikian).

En los casos que hemos tenido ocasión de ver, la adaptación funcional era lo suficientemente buena como para descartar la cirugía paliativa. Se han propuesto diferentes técnicas de alargamiento. Nguyen y Jones propusieron hacerlo en una única intervención, asociando la osteotomía del metacarpiano a un alo-injerto y su osteosíntesis con placa. Saito refirió su experiencia haciéndolo por vía volar, utilizando un injerto obtenido de la cresta ilíaca en "marquetería", y colocando únicamente 2 agujas de Kirschner transversales, que atraviesan (distalmente al injerto) el metacarpiano elongado y sus vecinos.

Otros autores prefieren hacerlo en dos tiempos, el primero limitado a la osteotomía del metacarpiano y a la colocación de un mini-fijador externo, y el segundo tiempo para colocar el injerto una vez efectuada la distracción.

BIBLIOGRAFIA

1. Arslan H. Metacarpal lengthening by distraction osteogenesis in childhood brachydactyly. *Acta Orthop Belg*, 2001, 67:242-247.
2. Bell, J. On Brachydactyly and Symphalangism. *The Treasury of Human Inheritance. On Hereditary Digital Anomalies Part I*, Ed L. S. Penrose, Cambridge University Press. 5:1-31, 1951.
3. Bellew M, Kay S. Psychological aspects of toe to hand transfer in children. *J Hand Surg (Br)*, 1999, 24, 6: 712-8.
4. Blauth W, Gekeler J. Morphology and classification of symbrachydactylia. *Handchirurgie*, 1971 3:123-128.
5. Blauth W, Schneider-Sickert F. Symbrachydactylies. In Blauth W, Schneider-Sickert F (eds) *Congenital Deformities of the Hand*. Berlin, Springer-Verlag, 1981.
6. Bourke G, Kay S. Free phalangeal transfer; donor site outcome. *British J Plastic Surg*, 2002, 55:307-311.
7. Buchler U. Symbrachydactyly. In Gupta A, Kay S, Schecker L (eds) *The Growing Hand*. London, Mosby, 2000
8. Buck-Gramcko D. Congenital differences of the hand: Symbrachydactyly. In Nigst H, Buck-Gramcko D, Millesi H (eds): *Handchirurgie*. Stuttgart, Thieme, 1981
9. Buck-Gramcko D. The role of nonvascularized toe phalanx transplantation. *Hand Clin*, 1990, 6:643-659.
10. Buck-Gramcko D, Pereira J. Proximal toe phalanx transplantation for bony stabilization and lengthening of partially aplastic digits. *Ann Hand Surg*, 1990, 9,2:107-118.
11. Cavallo A, Smith P, Morley S, Morsi A. Non-vascularized free toe phalanx transfers in congenital hand deformities – the Great Ormond Street experience. *J Hand Surg (Br&E)* 2003, 28, 520-7.
12. Chen V. Brachydactyly. *The Hand*, 1978, 10,2:91-101.
13. Cohn B, Shall L. Idiopathic bilaterally symmetrical brachymetarpia of the four and fifth metacarpals. *J Hand Surg (Am)*, 1986, 11, 735-7.
14. Dautel G, Barbary S. Transfert de deuxième orteil dans les différences congénitales de la main. *Chir Main*, 2008, 27S, 48-61.
15. De Smet L, Fabry G. Characteristics of patients with symbrachydactyly. *J Pediatr Orthop B*, 7:158-161, 1998
16. Dhalla R, Strecker W, Manske P. A comparison of two techniques for digital distraction lengthening in skeletally immature patients. *J Hand Surg (Am)* 2001, 26: 603-610
17. Drinkwater H. Account of a family showing minor brachydactyly. *J Genet*, 1913, 2:21.
18. Flatt A. *The Care of Congenital Hand Anomalies*. St. Louis, Quality Medical Publishing, 1994.

19. Foucher G, Medina J, Navarro R. Toe transfer in congenital hand malformations. *J Reconstr Microsurg*, 2001, 17:1-7.
20. Foucher G, Pajardi G, Lamas C. Progressive bone lengthening of the hand in congenital malformations: 41 cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot*, 2001 87:451-458.
21. Gilbert A. Toe transfers for congenital hand defects. *J Hand Surg (Am)*, 1982, 7:118-124.
22. Gilbert A, Goffin D, Bumbasirevic M. Reconstruction des malformations congénitales de la main par transfert d'orteil. En *Les malformations congénitales du membre supérieur*. Exp Scient Franc., Paris, 1991.
23. Gilbert A. Effect of growth on pediatric hand reconstruction. En *The Pediatric Upper Limb* (Hovius S. ed), cap. 16, Martin-Dunitz, London 2002.
24. Goldberg N, Watson H. Composite toe (phalanx and epiphyses) transfers and reconstruction of the aphalangic hand. *J Hand Surg (Am)*, 1982,7: 454-9.
25. Hovius S, Luijsterburg T, Foucher G, van der Hoost Ch, Kat S. Symbrachydactyly. En *The Pediatric Upper Limb*, Hovius S. Ed, Martin Dunitz, London, 2002.
26. Jones B. Delta Phalanx. *J Bone Joint Surg*, 1964, 46, 2:226-8.
27. Jones N. Nonvascularized toe phalangeal bone grafts for congenital anomalies of the hand. *J Am Soc Surg Hand*, 2004, 4, 1:27-34.
28. Jones N, Hansen S, Bates S. Toe-to-hand transfers for congenital anomalies of the hand. *Hand Clin*, 2007, 23: 129-136.
29. May J, Smith R, Peimer C. Toe to hand free tissue transfer for thumb reconstruction with multiple digit aplasia. *Plast Reconstr Surg*, 1981, 67:207-213.
30. Kato H, Minami A, Suenaga N. Callotasis lengthening in patients with brachymetacarpia. *J Pediatr Orthop*, 2002,22:497-500.
31. Kay SP, Wiberg M. Toe to hand transfer in children. I. Technical aspects. *J Hand Surg (Br)*, 1966, 21:723-734.
32. Kay S, Wiberg M, Bellew M, Webb F. Toe to hand transfer in children: II. Functional and psychological aspects. *J Hand Surg (Br)*, 1996, 21:735-745.
33. Kelikian H. *Congenital Deformities of the Hand and Forearm*. Philadelphia, WB Saunders, 1974.
34. Kessler I, Baruch A, Hecht O. Experience with distraction lengthening of digital rays in congenital anomalies. *J Hand Surg*, 1977, 2:394-401.
35. Lister G, Scheker L. The role of microsurgery in the reconstruction of congenital deformities of the hand. *Hand Clinics*, 1985, 1,3: 431-442.
36. Lister G. Microsurgical transfer of the second toe for congenital deficiency of the thumb. *Plast Reconstr Surg*, 1988, 82, 4: 658-665.
37. Manske P. Symbrachydactyly instead of atypical cleft hand. *Plast Reconstr Surg*, 1993, 91:196,
38. Minguella J, Cabrera M. Trasplantes libres de falanges del pie en las malformaciones de la mano. *Rev Ort Traum*, 1996,40:120-5.
39. Miura T, Torii S, Nakamura R. Brachymetacarpia and brachyphalangia. *J Hand Surg (Am)*, 1986, 11:829-836.
40. Miura T, Nakamura R, Horii E. The position of symbrachydactyly in the classification of congenital hand anomalies. *J Hand Surg (Br)*, 1994,19:350-354.
41. Netscher D, Richards W. Rationale treatment for multiple digit congenital absence: case report of nonvascularized toe phalangeal transfers and distraction lengthening for symbrachydactyly. *Ann Plast Surg*, 2006, 56: 211-5
42. Nguyen M, Jones N. Undergrowth : Brachidactyly. *Hand Clinics*, 2009, 25:247-255.
43. Ogino T, Kato H, Ishii S, Usui M. Digital lengthening in congenital hand deformities. *J Hand Surg (Br)*, 1994, 19:120-129.
44. Pol R. Reduktion der mittelfalangen in kombination mit syndaktylie (einseitige symbrachydaktylie) *Arch Pathol Abat Physiol*, 1921, 229: 447-472.
45. Radocha R, Netscher D, Kleinert H. Toe phalangeal grafts in congenital hand anomalies. *J Hand Surg (Am)*, 1993, 18: 833-841.
46. Saito H, Koizumi M, Takahashi Y, Ohi H. One-stage elongation of the third or fourth brachymetacarpia through the palmar approach. *J Hand Surg (Am)*, 2001,26:518-524.

47. Schinz H, Baensch W, Friedl E, Uehlinger E. Röntgen-Diagnóstico. Tomo I, Salvat Ed, Barcelona, 1953.
48. Seitz W, Froimson A. Callotasis lengthening in the upper extremity: indications, techniques and pitfalls. *J Hand Surg (Am)*, 1991, 16:932-9.
49. Smith R, Gunley G. Metacarpal distraction lengthening. *Hand Clinics*, 1985, 1,3:417-429.
50. Tonkin M, Deva A, Filan S. Long-term follow-up of composite non-vascularized toe phalanx transfers for aphalangia. *J Hand Surg (Br)*, 2005, 30:452-8
51. Vilkki S. Advances in microsurgical reconstruction of the congenitally adactylous hand. *Clin Orthop*, 1995, 314:45-58.
52. Yamauchi Y, Tanabu S. Symbrachydactyly. In Buck-Gramcko D (ed) *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. London, Churchill-Livingstone, 1998.

CAMPTODACTILIA

Con la colaboración del Dr. Miguel Hernández

CONCEPTO

La Camptodactilia (CD) es una deformidad digital con contractura en flexión de la articulación IFP, de origen no traumático. La articulación MF no está inicialmente afectada, pero puede llegar a desarrollar una hiperextensión compensatoria. La afectación aislada a nivel de la IFD con flexión de la misma es de muy rara presentación. En ocasiones afecta a un solo dedo, y en otras a varios dedos, como el caso que incluye Flatt, quien señala que la deformidad empeora con el transcurso de los años.

La primera descripción de la CD fue hecha en 1846 en el Royal Orthopaedic Hospital de Londres por Tamplin, en su presentación *'Lectures on the nature and treatment of deformities'* y la atribuyó a una deficiencia de la piel. En 1981, en una conferencia dictada en el Royal College of Surgeons de Londres, Anderson señaló como responsables a los tendones flexores, hipótesis que siguieron diversos autores, como Stoddard (por un supuesto acortamiento) y Herbert, que lo atribuyó a una lenta retracción de los mismos. El término **camptodactilia** proviene de la unión de las palabras griegas *kamtós* (*kampteim*- curvado), y *daktylos* (dedo), y fue usado por primera vez en 1906 por Landouzy en su artículo *'Camptodactylie, stigmatte organique precoce de neuro-arthritisme'*.

En posteriores publicaciones, fueron señaladas como causas de la deformidad, prácticamente todas las estructuras digitales a nivel de la IFP, incluyendo los ligamentos colaterales (Neuhoff, 1914), la placa palmar (Todd, 1929) y las anomalías en los músculos lumbricales e interóseos. Nadie ha podido determinar con certeza si las mismas son la causa o el efecto de la CD, una duda que continúa vigente.

Aunque la camptodactilia es considerada como una *"anomalía congénita"*, todos los expertos señalan que con mucha frecuencia no es detectada en el momento del nacimiento. Como observó Minguella, existen dos picos del momento del diagnóstico. El primero es antes de cumplir el primer año, período en el que los padres están muy pendientes del niño, sobre todo si existen antecedentes familiares de cualquier tipo de malformación. El segundo pico ocurre en la adolescencia. La controversia de si se trata de un mismo o diferente tipo de CD se mantiene.

La camptodactilia diagnosticada en la infancia temprana (denominada en 1947 por Weber como *"congénita"*) aparece con similar frecuencia en los niños y niñas, mientras que en los casos diagnosticados en la adolescencia la proporción es mayor en las niñas, cuando llega a adquirir su mayor trascendencia estética. Su incidencia real nos es desconocida y está relacionada con cuestiones socio-culturales. Padres que nunca solicitaron consulta médica por su propia CD, van a consultar la de sus hijos. Hay que señalar que en sucesivas generaciones, la severidad de la CD puede variar, siendo en ocasiones más leve y en otras más grave.

La presentación puede ser unilateral o bilateral. Revisando los 21 casos de nuestra serie, hemos registrado 8 casos en niños y 13 en niñas. La afectación fue unilateral en 7 ocasiones y bilateral en 14 casos. El dedo afectado en los casos uni-digitales de nuestra serie fue en el meñique en 19 casos, porcentaje en concordancia con la literatura. Es excepcional la presentación aislada en el anular (2 casos en nuestra serie) o en el dedo medio. En nuestra serie, registramos 5 pacientes, con afectación multi-digital, todos bilaterales. En un caso estaban afectados los 4 dedos largos, en 2 casos los dedos medio y anular, y en los otros 2 casos los dedos medio, anular y meñique.



CD del anular

CD del anular y meñique

CLASIFICACIÓN

Atendiendo al grado de flexión de la IFP, Siegert divide las CD en 3 grados:

- **Leve:** la flexión de la IFP es inferior a 30°
- **Moderada:** cuando oscila entre los 30° y los 60°
- **Severa:** cuando la flexión de la IFP es superior a los 60°

En los casos de presentación bilateral, habitualmente el grado de deformidad es diferente entre ambas manos. Otro factor a considerar, es si la deformidad es reductible (y en qué grado) o irreductible. Como señalaron Smith y Kaplan, en algunos casos, el dedo (falanges media y distal) adopta una desviación en supinación en un grado variable.

La presentación de una CD compleja y pluridigital es muy rara, y puede asociarse a una sindactilia o a una clinodactilia, así como formar parte de diversos síndromes.

ETIO-PATOGENIA

No está definitivamente aclarada. En algunos casos la CD es de aparición esporádica, pero es frecuente la existencia de antecedentes familiares (23 casos en la serie de 57 pacientes de Siegert). Por ello nos parece correcto el criterio de Barinka de no clasificar las camptodactilias en “*congénitas*” y “*del adolescente*”, sino en CD diagnosticadas de forma temprana o tardía. En un significativo porcentaje de casos, una CD inicialmente leve, se agrava durante la adolescencia.

Entre las teorías sugeridas para explicar la CD, cabe mencionar las siguientes:

- **Acortamiento cutáneo:** el acortamiento y desplazamiento volar de la piel tan característico de la CD, fue la etiología propuesta por Tamplin, que la atribuyó a una “*deficiencia de la piel que se extiende desde el extremo de los metacarpianos a la falange distal*”; teoría que fue defendida posteriormente por otros autores como McCash.

El efecto de “*dermodesis*” cutánea se constata comprobando que el grado de extensión pasiva de la IFP es mayor con la MF flexionada que extendida, de forma similar a lo que sucede en la mayoría de secuelas por quemadura volar digital. Por el contrario, la inexistencia de un efecto de tenodesis de los

flexores extrínsecos, lo prueba el que no varía por el hecho de flexionar la muñeca. La presencia de tractos fibrosos sub-dérmicos ha sido otra causa mencionada.

- **Anomalías del flexor superficial del meñique:** tales como una inserción anómala, o un exceso de tensión en el mismo, causas mencionadas por autores como Ogino y Kato en 5 casos. En su serie de 62 casos, Miura refiere haber encontrado esta causa en 2 casos de los 5 pacientes que llegó a operar. Es una hipótesis ya mencionada por Greig en 1917, y más tarde por otros autores como Smith y Kaplan, y que no deja de ser dudosa, si tenemos en cuenta que el FS del meñique está habitualmente poco desarrollado, y hasta incluso ausente, en un porcentaje del 20% en el estudio de Baker.
- **Inserción anómala del músculo lumbrical:** en 1969 Courtemanche observó como el músculo lumbrical se insertaba en el tendón flexor superficial del dedo. En 22 dedos de sus 21 enfermos operados, McFarlane observó anomalías en la inserción del músculo lumbrical: en 3 casos lo hacía en el tendón flexor superficial, en 15 casos en la cápsula de la articulación MF y en otros 4 casos en la cofia del aparato extensor del dedo adyacente. Su origen puede ser anómalo, ya sea el ligamento transversal del carpo o los tendones flexores del anular.

En una posterior publicación, McFarlane sobre 74 casos explorados quirúrgicamente confirmó las anteriores observaciones. En varios de sus pacientes también observó una ausencia o hipoplasia del IV músculo interóseo palmar. En base a estos hallazgos, concluyó que se trataba de una deformidad en "*intrínseco minus*" del dedo afectado.

Minami y Sakai publicaron un caso afectando al meñique de un niño de 12 años, con presencia de un músculo lumbrical anómalo que desde el ligamento transversal del carpo se dirigía a insertarse en la vaina del FS. En nuestra corta serie de casos operados, en ningún caso llegamos a explorar la posible anomalía del IV interóseo palmar. La variabilidad anatómica (en su origen, inserción y forma) del tercer y cuarto músculos lumbricales en manos normales, ha sido demostrada por Schmidt, lo que cuestiona que una anomalía de los mismos sea la causa real de la CD.

- **Fallo en la formación de la bandeleta central extensora** de la IFP, teoría propuesta por Millesi.
- **Anomalías combinadas:** para autores como Siegert, la deformidad pudiera sobrevenir por un insuficiente crecimiento de las partes blandas volares respecto al crecimiento óseo, que va alterando la forma de la cabeza de la falange proximal. Revisando las rigideces IFP post-traumáticas o tras quemaduras de nuestro archivo, no hemos encontrado estas anomalías de la cabeza, incluso tras una evolución a largo plazo, de lo que parece deducirse que la sola flexión articular e hiper-presión consiguiente no explica por sí sola la presencia de esta deformidad.



CD bilateral en un niño



CD unilateral en un niño

CUADRO CLÍNICO

En los casos más severos se observa la flexión marcada de la IFP, deformidad que se compensa con una hiperextensión de la MF y ocasionalmente de la IFD. La exploración clínica debe comparar la máxima extensión posible de la IFP, con la MF y la muñeca extendida y flexionada. Flatt señaló como en su experiencia, la diferencia de movilidad que se observa en los pacientes más jóvenes en las diferentes posiciones, desaparece habitualmente en los adolescentes.

ESTUDIO RADIOLÓGICO

El grado de deformidad es muy variable. En los casos más severos, se caracteriza por:

- la **deformidad de la cabeza de la falange proximal**, que aparece estrecha y aplanada. En los casos severos, la cabeza de la falange proximal solamente se afronta a la parte dorsal de la base de la falange media.
- en la proyección lateral, se observa la **subluxación volar y el ensanchamiento de la base de la falange media**, que provoca una impronta en la cortical volar a nivel del cuello de la falange proximal, que puede presentarse ya en edades muy tempranas, siendo la más precoz, el caso descrito por Senrui en un niño de tan solo 1 mes. En nuestra serie casos, hemos constatado la presencia de estas anomalías en niños de 8 y 9 años, con un grado tan avanzado que nos induce a pensar en un anormal desarrollo óseo desde la primera infancia.



CD del meñique



Rx típica de CD

TRATAMIENTO

El **tratamiento conservador** mediante la utilización de férulas buscando la máxima extensión posible de la IFP, pueden proporcionar una mejoría parcial de la deformidad, en ocasiones suficiente para poder evitar la cirugía. Su inconveniente es que es un tratamiento a largo plazo. Las férulas a utilizar pueden ser tanto estáticas como dinámicas, siendo lo ideal combinar su uso. A ello, debe añadirse la frecuente manipulación del dedo afectado, especialmente la realizada por la madre, que resulta de una significativa utilidad en los casos diagnosticados precozmente.

Con el empleo de férulas correctoras que extienden la IFP, es posible conseguir la mejoría de la deformidad ósea, como constató Hori en 5 de sus casos. Dicho autor recomienda el empleo de las férulas de forma permanente durante los primeros meses del tratamiento, y de forma discontinua hasta alcanzar el cierre

de la placa fisaria. En los casos en los que la férula se mantuvo solamente 8 horas al día, observó que la contractura tenía tendencia a recurrir.

Por tanto, el tratamiento conservador llega a evitar la cirugía ocasionalmente y aún si no lo consigue, proporciona una muy útil información sobre el grado de colaboración que puede esperarse en el post-operatorio por parte de la familia.

El **tratamiento quirúrgico** estará en función de las anomalías que se encuentren durante la cirugía:

- **resección del músculo lumbrical anómalo** : aunque Mc Farlane refiere su presencia prácticamente constante, Siebert no lo encontró más que en 2 ocasiones en una serie de 17 pacientes, pese a buscarlo expresamente durante la cirugía. En nuestra serie, solamente pudo ser confirmada su presencia en una paciente, si bien en algunos casos operados no llegó a indagarse su presencia, al limitar el campo quirúrgico a una zona digital más distal.
- **sección del flexor superficial** : gesto recomendado por Smith y Kaplan, con transferencia del mismo al aparato extensor a través del canal lumbrical. Consideramos que es uno más de los pasos a realizar, pero no suficiente como único gesto quirúrgico. La acción de un FS hipoplásico poca capacidad de extensión puede aportar a la IFP. McFarlane utilizando el FS del dedo meñique obtuvo unos resultados decepcionantes, ya que solo 3 de 11 pacientes obtuvieron mejoría. Posteriormente, utilizó el FDS del dedo anular pero los resultados no fueron mucho mejores, y suponiendo una mayor dificultad técnica.

Gupta y Burke refirieron 3 casos con resultados esperanzadores mediante la transferencia del extensor propio del índice a la bandeleta central extensora, pero con un corto seguimiento.

- **la capsulotomía volar de la IFP**, asociando la liberación de los ligamentos colaterales, fue utilizada por autores como Siegert en alguno de sus casos, así como la posterior fijación de la IFP en extensión mediante una aguja de Kirschner.
- **liberación de las partes blandas**, especialmente de la piel volar y de las estructuras fasciales, con posterior extensión del dedo, En los casos operados por nosotros, lo hicimos mediante un abordaje longitudinal, asociando una o dos zetaplastias digitales. En los casos más severos, la falta de piel requerirá aportar un injerto libre de piel (Malek, Saffar, Foucher), asociando algunos autores un colgajo de rotación (Leclercq, Glicenstein).

El siguiente paso consiste en extirpar la fascia digital pre-tendinosa, y en caso necesario la inserción ósea del ligamento de Grayson como menciona Smith, quien procede además a liberar las bandeletas laterales de su inserción en la falange proximal, gesto que no hemos hecho en nuestros casos.

A continuación se identifica el tendón flexor superficial, seccionándolo para reinsertarlo en el aparato extensor (bandeleta medial o radial). En el caso de encontrar un músculo lumbrical anómalo, su exéresis es el siguiente gesto a realizar.

Bedeschi, reportó una serie de 16 pacientes tratados (entre 1977 y 1985) a edades comprendidas entre los 18 meses y los 10 años, mediante una doble apertura cutánea a nivel medio-diafisario (de la F1 y F2), dejando que el defecto cutáneo así creado cicatrice espontáneamente, asociando en 8 pacientes la simple tenotomía del FS realizada a nivel de la incisión proximal.

En cuanto a la articulación IFP, no hemos hecho en casos aislados unidigitales, capsulotomía IFP ni posterior fijación trans-articular con una aguja de Kirschner. Como señalan Smith y Grobelaar, la pequeña movilidad que permite una férula digital es más beneficiosa que perjudicial, lo que les llevó a prescindir de esta fijación, después de utilizarla en sus primeros casos.

En nuestro criterio, la inmovilización post-operatoria no debe prolongarse más allá de lo necesario para conseguir que cedan los trastornos inflamatorios del post-operatorio inmediato, y aún en el caso de hacer la transferencia del FS, permitimos una suave y progresiva movilización a partir de las 2 semanas. La buena calidad de la cicatriz, y el no perder flexión, son factores fundamentales en la valoración global del resultado de la cirugía. La utilización de férulas específicas y la ayuda de un Fisioterapeuta experto, son medidas de gran utilidad.

Otro procedimiento corrector es la técnica del “lazo” descrita por Zancolli, haciendo la tenodesis de la MF con el FS. La elongación del aparato extensor, probablemente mejore con la corrección volar. La posibilidad de asociar su acortamiento quirúrgico ha sido mencionada por algún autor, y efectuada en dos casos de esta serie, ambos pluri-digitales.

El grado de deformidad va a determinar en gran medida el resultado de la cirugía. Cuando la morfología de la articulación IFP está muy alterada, los gestos quirúrgicos realizados sobre las partes blandas, proporcionan una muy escasa mejoría. Si se pretende corregir con seguridad el grado de flexión articular, deberá hacerse una osteotomía correctora, resecaando un pequeño triángulo de base dorsal de la falange proximal (Senrui) o una artrodesis IFP (Minguella). La justificación de hacer una osteotomía para mejorar el defecto estético del dedo es discutible, dado que conlleva una pérdida del arco de flexión del dedo, lo mismo que sucede con la artrodesis IFP.

La indicación de cirugías tipo “*teno-artrolysis total anterior-TATA*” (Saffar, Leclercq y Glicenstein, Girot y Merle), aunque atractiva en su concepto, nos parece excesivamente agresiva y compleja y no la hemos utilizado en nuestra serie. Leclercq y Glicenstein despegan el periostio de las falanges proximal y media, para conseguir el deslizamiento del FS hacia proximal al extender pasivamente el dedo operado.

El riesgo de ocasionar un grave deterioro de las superficies articulares por la artrolysis, ha sido reconocido por Girot y Merle, observándola en 7 de los 20 pacientes de su serie así operados.

La mayoría de autores reconocen que los resultados son poco satisfactorios en los casos de deformidad severa, que por otro lado, son los únicos en los que parece justificado el intento de corrección quirúrgica. En nuestra corta experiencia (solamente 5 casos operados) nos ha sucedido algo similar, y si bien se consiguió disminuir el grado de flexión de la IFP, permaneció una deformidad global del meñique poco gratificante.

Resulta llamativo que en la propia serie de McFarlane, defensor de su tratamiento quirúrgico, ninguno de sus pacientes con afectación bilateral, llegó a operarse de la otra mano. En los casos con un grado de deformidad leve, Siegert refiere un peor resultado a largo plazo en los casos operados que en los tratados de forma conservadora. Como previamente refirieron Smith y Kaplan, Siegert observó el progresivo deterioro del resultado con el paso del tiempo, respecto al valorado al año de la intervención, y señala con honestidad ejemplar, que más de la mitad de los pacientes operados referían que la cirugía había empeorado su estado previo, por las cicatrices residuales, por la permanencia de una deformidad digital significativa y por la disminución del arco de flexión de la IFP.

En los casos más severos, aún en manos expertas (Habenicht), puede llegar a producirse la isquemia irreversible del segmento digital distal, precisando su consiguiente amputación. Como última reseña a la incertidumbre del resultado de la cirugía, mencionaremos el comentario de Smith y Grobbelaar: *“debe decirse al paciente que el propósito de la cirugía es prevenir el futuro y progresivo deterioro, y que será un afortunado si se logra corregir la deformidad”*, para terminar reconociendo que en los casos de menor severidad operados son más probables las complicaciones que los beneficios.

En conclusión, consideramos que las indicaciones para la cirugía son escasas, limitándolas a los casos de grado moderado a severo en los que se observa un marcado empeoramiento en la adolescencia, y en los que la deformidad ósea no es avanzada. Contar con la colaboración del paciente y su entorno en la fase post-operatoria, es fundamental para conseguir un resultado satisfactorio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baker D, Gaul J, Williams V. The little finger superficialis: clinical investigation of its anatomic and functional shortcomings. *J Hand Surg (Am)*, 1981, 6:374-8.
2. Bedeschi P. Traitement chirurgical précoce de la camptodactilie. En *“Les malformations congénitales du membre supérieur”* Exp Sci Franc, Paris, 1991
3. Benson L, Waters P, Kamil N. Camptodactyly: Classification and results of nonoperative treatment. *J Pediatr Orthop*, 1994,14:814-819.
4. Courtemanche A. Camptodactyly: Etiology and management. *Plast Reconstr Surg*, 1969, 44:451-4
5. Engber W, Flatt A. Camptodactyly: An analysis of sixty-six patients and twenty-four operations. *J Hand Surg (Am)*, 1977, 2:216-224.
6. Flatt A. Crooked fingers. En *The Care of Congenital Hand Anomalies*. Chapter 9, St Louis, Mosby, 1977.
7. Giroit J, Merle M. Camptodactylie: quelle chirurgie pour quels résultats? En *“Les malformations congénitales du membre supérieur”* Exp Sci Franc, Paris, 1991
8. Gupta A, Burke F. Correction of camptodactyly: Preliminary results of extensor indicis transfer. *J Hand Surg (Br)*, 1990,15:168-170.
9. Hori M, Nakamura R, Inoue G, Imamura T, Horii E, Tanaka Y, Miura T. Nonoperative treatment of camptodactyly. *J Hand Surg (Am)*, 1987,12:1061-5.
10. Inoue G, Tamura Y. Camptodactyly resulting from paradoxical action of an anomalous lumbrical muscle. *Scand J Plast Reconstr Hand Surg*, 1994,28:309-311.
11. Lanz U, Foucher G, Habenicht R, Kail S, Schmidt H. Camptodactyly. En *The Pediatric Upper Limb*. (Hovius S. ed) Martin Dunitz, London 2.002.

12. Leclercq C, Glicenstein J. Traitement chirurgical de la camptodactylie. En '*Les malformations congénitales du membre supérieur*'. Exp Sci Franc, Paris, 1991
13. Kay S. Camptodactyly. In Green D, Hotchkiss R, Pederson W (eds): *Green's Operative Hand Surgery*. Philadelphia, Churchill Livingstone, 1999.
14. Koman L, Toby E, Poehling G. Congenital flexion deformities of the proximal interphalangeal joint in children: a subgroup of camptodactyly. *J Hand Surg (Am)*, 1990,15:582-6.
15. Maeda M, Matsui T. Camptodactily caused by an abnormal lumbrical muscle. *J Hand Surg (Br)*, 1985, 10:95-96.
16. McCarroll H. Congenital anomalies: A 25-year overview. *J Hand Surg (Am)*, 2000, 25:1007-37.
17. McFarlane R, Classen D, Porte A, Botz J. The anatomy and treatment of camptodactyly of the small finger. *J Hand Surg (Am)*, 1992,17:35-44.
18. McFarlane R, Curry G, Evans H. Anomalies of the intrinsic muscles in camptodactyly. *J Hand Surg (Am)*, 1983, 8:531-544.
19. Millesi H. Zur behandlung der kamptodaktylie. *Klin Med*, 1966 21:329-335.
20. Minami A, Sakai T. Camptodactyly caused by abnormal insertion and origin of lumbrical muscle. *J Hand Surg (Br)*, 1993,18:310-1.
21. Miura T, Nakamura R, Tamura Y. Long-standing extended dynamic splintage and release of an abnormal restraining structure in camptodactyly. *J Hand Surg (Br)*, 1992, 17:665-672.
22. Ogino T, Kato H. Operative findings in camptodactyly of the little finger. *J Hand Surg (Br)* 1992, 17:661-664.
23. Rhee S, Oh W, Lee H, Roh Y, Lee J, Baek G. Effect of passive stretching on simple camptodactyly in children younger than three years of age. *J Hand Surg (Am)*, 2010, 35:1768-73.
24. Salazard B, Quilici V, Samson P. Les camptodactilies. *Chir Main* 2008, S 157-164.
25. Senrui H. Congenital contractures. In Buck-Gramcko D (ed): *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. London, Churchill Livingstone, 1998.
26. Siegert J, Cooney W, Dobyns J. Management of simple camptodactyly. *J Hand Surg (Br)*, 1990, 15:181-189.
27. Smith P, Grobbelaar A. Camptodactyly: a unifying theory and approach to surgical treatment. *J Hand Surg (Am)*, 1998, 23:14-19.
28. Smith P, Ross D. The central slip tenodesis test for early diagnosis of potential boutonniere deformities. *J Hand Surg (Br)*, 1994, 19:88-90.
29. Smith R, Kaplan E. Camptodactyly and similar atraumatic flexion deformities of the proximal interphalangeal joints of the fingers: a study of thirty-one cases. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1968, 50:1187-1203.
30. Tamplin R. Lectures on the nature and treatment of deformities delivered at the Royal Orthopaedic Hospital, Bloomsbury Square. London: Longman Brown Green and Longmans; 256, 1846.
31. Xiong G, Sun Y, Wang S. Congenital flexion deformity of the long, ring and little fingers with an aberrant origin of the flexor digitorum profundus: case report. *J Hand Surg (Am)*, 2008, 33:1358-61.

CLINODACTILIA

Con la colaboración del Dr. Samuel RIBAK

CONCEPTO

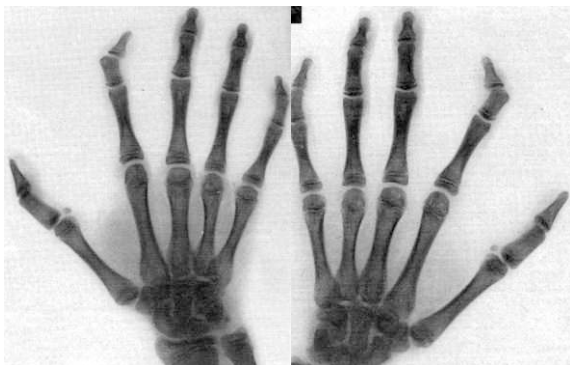
El término **clinodactilia** define la anomalía congénita que se caracteriza por la desviación del dedo en el plano lateral a nivel de la IFD, causada por un anormal desarrollo de la falange media. Esta anomalía puede presentarse de forma hereditaria. La localización más frecuente es en el meñique, y lo hace en sentido radial. La mayoría de autores, consideran normal una angulación constitucional de hasta 10º, circunstancia frecuente e intrascendente como señaló Flatt, portador de la misma. Le sigue en frecuencia el dedo índice, que puede desviarse en sentido cubital o radial.

Solo excepcionalmente la desviación ocurre a nivel de la IFP por una anomalía de la falange proximal (Wood). Nos limitaremos en este capítulo al estudio de las clinodactilias digitales aisladas, y del síndrome de Rubinstein-Taybi, excluyendo el hiper-falangismo

CUADRO RADIOLÓGICO

En la mayoría de los casos, observamos una disminución de la longitud de la falange media. En un significativo porcentaje, se presenta en forma de falange delta, ocasionalmente de forma triangular, aunque generalmente adopta una forma trapezoidal. Este término fue utilizado por primera vez por G. Blundell Jones quién revisó 5 casos, y la atribuyó a la presencia de una epífisis anormal que se extiende desde la base a lo largo de toda la convexidad de la falange media, alcanzando su pseudo-epífisis distal.

En edades tempranas, por ser todavía cartilaginosa, no es visible en las radiografías. Su presencia impide o al menos limita el crecimiento longitudinal de la falange media. Su osificación se produce de proximal a distal, y ello supone que la superficie articular distal adquiere una forma oblicua, con desviación axial secundaria de la falange distal.



Clinodactilia bilateral del índice



Aislada del índice



Índice y meñique

CUADRO CLÍNICO - CLASIFICACIÓN

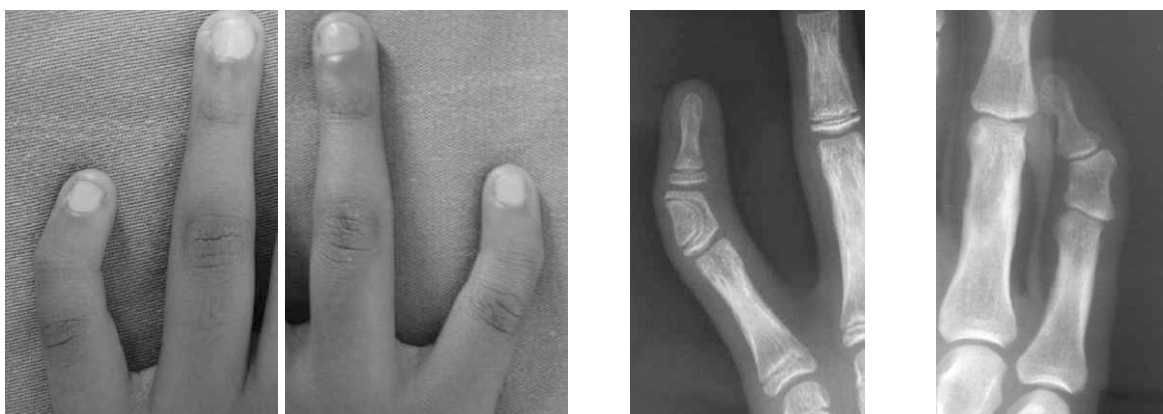
No existe unanimidad sobre su incidencia, en dependencia de considerar únicamente las formas aisladas o de incluir los casos en que se presenta asociadamente a otras anomalías, tales como una sindactilia.

Watson mencionó que en la serie por él revisada (con J. Boyes) de 22 pacientes con un total de 28 falanges delta, existía una duplicación (polidactilia) del radio afectado en 26 casos, un muy alto porcentaje que no se ha dado en otras series, la nuestra incluida.

Las clinodactilias se pueden clasificar, en base al grado de angulación, de la siguiente forma:

- **Simple** : angulación de la falange media menor de 45°
- **Severa** : angulación de la falange media superior a los 45°
- **Compleja**: con afectación de las partes blandas.

En la revisión de Flatt sobre 50 casos, observó una supinación asociada del dedo afectado en nueve ocasiones, con un rango de 10° a 35°.



Clinodactilia bilateral del meñique

F2 tipo delta

CD en adulta

TRATAMIENTO

La mayoría de las clinodactilias suponen una limitación funcional tan tolerable, que no justifica tratamiento alguno. El defecto estético que suponen es igualmente mínimo, pese a la discrepancia de algunos padres sobre esta consideración. En alguna ocasión, y aún sabiendo su nulo efecto práctico, hemos utilizado una férula digital temporalmente, para satisfacer el deseo de los padres de que se haga “algo” por su hijo.

La corrección quirúrgica mediante osteotomía de la falange afectada, sólo debe hacerse en los casos con angulación severa, que suponga el acabalgamiento digital al flexionar los dedos. En los 2 únicos dedos (meñiques) operados de nuestra serie, se hizo una osteotomía de cierre, lo que facilita la técnica, aunque disminuye todavía algo más la longitud del dedo. La fijación fue realizada con agujas de Kirschner, que deben tratar de introducirse sin atravesar el aparato extensor digital. La consolidación se obtiene en un plazo en torno a 1 mes, y en nuestros casos la recuperación funcional fue lenta pero satisfactoria.

Autores como Tansley, propugnan el hacer una osteotomía de cierre incompleta, respetando la cortical opuesta. Proporciona una mayor estabilidad post-operatoria, y es posible hacerla tanto en las clinodactilias, como en otras anomalías que puedan cursar con deformidades angulares, tales como algunas polidactilias del pulgar y en macrodactilias.

En los casos debidos a una falange delta, Burke recomienda una osteotomía reversa a edad temprana. También Blundell se mostró partidario de la cirugía ‘radical’ dada la ausencia de la posibilidad de una mejoría espontánea. Aporta 3 casos, el primero en un niño de 6 años, con sindactilia asociada operada en la cirugía inicial, y cuya falange media del índice fue operada en una segunda cirugía, con un discreto resultado radiológico. Sus otros dos casos, tratados mediante una osteotomía e injerto, requirieron una segunda intervención, lo que demuestra la dificultad y limitaciones del procedimiento.

SÍNDROME de RUBINSTEIN - TAYBI

Concepto

En su forma más típica y desarrollada, el pulgar aparece ensanchado y en desviación radial por la presencia de una falange proximal delta. Es denominado pulgar “en auto-stop” (*‘hitch-hiker thumb’*). Con frecuencia es bilateral, siendo el grado de deformidad variable entre ambos. El grado de inclinación determina la alteración de la pinza, y en consecuencia la capacidad funcional del pulgar afectado.

Incidencia y cuadro clínico

El síndrome de Rubinstein-Taybi es una patología muy poco frecuente (uno de cada 100.00 recién nacidos) y ha sido atribuída a la alteración espontánea del gen 16p13.3. La proteína CREBBP y los genes EP300 han sido implicados en al menos el 50% de los casos por Schorry. Aunque el primer autor en publicar un único caso fue Michail en 1957, en la Revista de Cirugía Ortopédica francesa, fue la publicación en 1963 de Rubinstein y Taybi recogiendo 7 casos, la que popularizó y dió su nombre a este síndrome.

Estos pacientes presentan un fenotipo característico con baja estatura, desarrollo intelectual lento, implantación baja del cabello, nariz en pico y cejas arqueadas y gruesas. Pese a esta extensa gama de signos clínicos en los que se basa su diagnóstico, este es realizado tardíamente en la mayoría de las ocasiones. Además, pueden presentar múltiples anomalías asociadas, a nivel cardíaco, pulmonar, digestivo, y ocular. Presentan asimismo problemas anestésicos (sobre todo con los relajantes musculares), y tendencia a desarrollar cicatrices queloides.

Desde el punto de vista ortopédico, además de la afectación de los pulgares, presentan anomalías características afectando al primer dedo del pie, ya sea de forma unilateral o bilateral, en ocasiones con una duplicación de las falanges. Otras anomalías asociadas son la escoliosis y la enfermedad de Perthes.



RT en una niña de 8 años

RT bilateral en un niño

Tratamiento

En las formas leves, con simple ensanchamiento de la falange distal, no es precisa la cirugía correctora. En los casos severos, con presencia de una falange delta, debe valorarse su morfología de cara a su osteotomía correctora, que puede ser de cierre, de apertura, reversa o en cúpula. La fijación ósea se hace con una aguja de Kirschner.

La osteotomía de cierre es la más simple técnicamente, pero supone la extracción de una cuña ósea, lo que ocasiona el acortamiento del dedo. La osteotomía en cúpula fue utilizada en 8 de los 13 pulgares revisados en el artículo de Jain, con posterior recidiva de la deformidad angular en 5 de los mismos. Este autor recomienda hacer la cirugía a una edad de tres años y medio, mientras que Wood y Rubinstein recomiendan efectuar la cirugía a los dos años y medio.

El acortamiento de las partes blandas de la concavidad exige algún tipo de gesto técnico corrector. En la mayoría de los casos citados en la literatura, se ha recurrido a practicar una o más zeta-plastias, que en nuestra experiencia no proporcionan una gran ganancia. Cerqueiro-Mosquera y Fleming proponen utilizar un colgajo dorsal bilobulado, que se ha utilizado con éxito en un caso bilateral de nuestra serie.

En caso de una anomalía asociada de pulgares y hallux, debe valorarse su cirugía simultánea, por la posibilidad de obtener del hallux operado el injerto óseo necesario para la osteotomía de apertura de la F1 del pulgar, evitando su obtención de la cresta iliaca.

En un caso operado por nosotros en una niña de 8 años, comprobamos que pese a la corrección de la falange proximal delta del pulgar, y a dos zeta-plastias en la concavidad para permitir el cierre cutáneo directo, no se llegó a corregir del todo la desviación angular a nivel IF, pese a su fijación con una aguja de Kirschner durante 3 semanas, continuada por una inmovilización con férula termoplástica otras 3 semanas.

Probablemente sea recomendable la cirugía a una edad más precoz. Si por alguna circunstancia no se hace, debería valorarse el esperar al final del crecimiento para hacer una cirugía definitiva, posiblemente mediante una osteotomía de cierre, aún a costa de un pulgar resultante de menor longitud. Algunos autores refieren la recidiva de la angulación a nivel MF. En casos con permanencia de la deformidad tras la cirugía o en aquellos no operados, y una vez terminado el proceso de maduración esquelética, si la movilidad IF está limitada, cabe la opción de mejorar la alineación del pulgar mediante una artrodesis de la IF.

SÍNDROME de PFEIFFER

Con este término se describe un síndrome en el que se asocian anomalías cráneo-faciales (acrocefalia, hipertelorismo, nariz prominente), de los dedos de los pies, pulgares (pollex varus), y dedos largos (braquimesofalangia). Pfeiffer describió en 1964 su presencia en 8 pacientes, abarcando tres generaciones de la misma familia. Se hereda con carácter autosómico dominante. Su diagnóstico diferencial incluye al síndrome de Apert y al síndrome de Chotzen.

Muy raramente está presente una falange delta duplicada tipo '*kissing delta phalanx*' en la que se oponen sus partes convexas, con ocasional fusión entre ellas, parcial o completa (Buck-Gramcko, Wood).



SÍNDROME de PFEIFFER

BIBLIOGRAFÍA

1. Anderson P, Hall C, Smith P, Evans R, Hayward R, Jones B. The hands in Pfeiffer syndrome. *J Hand Surg (Br)*, 1997, 22,4:537-540.
2. Ali M, Jackson T, Rayan G. Closing wedge osteotomy of abnormal middle phalanx for clinodactyly. *J Hand Surg (Am)*, 2009, 34:914-8.
3. Bednar M, Bindra R, Light T. Epiphyseal bar resection and fat interposition for clinodactyly. *J Hand Surg (Am)* 2010, 35, 834-7.
4. Buck-Gramcko D, Ogino T. Congenital malformations of the hand: unclassifiable cases. *Hand Surg*, 1996,1:45-61
5. Burke F. Clinodactyly. In Gupta A, Kay S, Scheker L (eds) *The Growing Hand*. London, Mosby, 2000.
6. Burke F, Flatt A. Clinodactyly: A review of a series of cases. *The Hand*, 1979, 11:269-80.
7. Cooney W. Camptodactyly and clinodactyly. In Carter P (ed) *Reconstruction of the Child's Hand*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1991.
8. Caouette-Laberge L, Laberge C, Egerszegi E, Stanciu C. Physiylisis for correction of clinodactyly in children. *J Hand Surg (Am)*, 2002, 27:659-665.
9. Cerqueiro-Mosquera J, Fleming N. The bilobed flap: a new application in the reconstruction of congenital thumb deviation. *J Hand Surg (Br)* 2000, 25, 3:262-5.
10. Evans D, James N. A bipediced neurovascular step-advancement flap for soft tissue lengthening in clinodactyly. *Br J Plast Surg*, 1992, 45:380-384.
11. Flatt A. *The Care of Congenital Hand Anomalies*. St. Louis, Quality Medical Publishing, 1994.
12. Jain, A., Rehman, S., Smith, G. Long-term results following osteotomy of the thumb delta phalanx in Rubinstein-Taybi Syndrome, *J Hand Surg (E)*, 2010, 35:4:296-301
13. Jones G. B. Delta phalanx. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1964, 46:226-8.
14. Lees V, Hersh J, Scheker L. The surgical management of the upper extremity anomalies associated with Du Pan syndrome. *J Hand Surg (Br)*, 1998, 23,1:57-61.
15. Light T, Ogden J. The longitudinal epiphyseal bracket: Implications for surgical correction. *J Pediatr Orthop*, 1981,1:299-305.
16. Medina J, Lorea P, Morales L, Navarro R, Foucher G. La physiolyse précoce dans la correction de la clinodactylie. *Chir Main*, 2008, 27S:174-177.
17. Norat F, Dreant N, Lebreton E, Magalon G. Les clinodactylies: phalange delta et déformation de Kirner. *Chir Main*, 2008, 27S:165-173.
18. Pfeiffer R. Dominant erbliche Akrocephalosyndaktylie. *Kinderheikd*. 1964, 90:301.
19. Poznanski A, Pratt G, Manson G, Weiss L. Clinodactyly, camptodactyly, Kirner's deformity, and other crooked fingers. *Radiology*, 1969, 93:573-582.

20. Rubinstein J, Taybi J Broad thumbs and toes and facial abnormalities. A possible mental retardation syndrome. *Am J Diseases Children*, 1963, 105:588-608.
21. Schorry E, Keddache M, Lanphear N. Genotype-Phenotype correlations in Rubinstein-Taybi syndrome. *Am J Med Genet A*. 2008, 146A:2512-19
22. Tansley P, Pickford M. The partial excision greenstick (peg) osteotomy: a novel approach to the correction of clinodactyly in children's fingers. *J Hand Surg (E)*, 2009, 34, 4:516-8.
23. Smith R. Osteotomy for "delta-phalanx" deformity. *Clin Orthop*, 1977, 123:91-94.
24. Vickers D. Clinodactyly of the little finger: A simple operative technique for reversal of the growth abnormality. *J Hand Surg (Br)*, 1987, 12:335-342.
25. Vickers D. Delta phalanx. In Gupta A, Kay S, Schecker L (eds): *The Growing Hand*. London, Mosby, 2000.
26. Watson H, Boyes J. Congenital angular deformity of the digits: Delta phalanx. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1967, 49:333-8.
27. Wood V, Sandlin C. The hand in the Pierre Robin syndrome. *J Hand Surg (Am)*, 1983, 8:273-6.
28. Wood V, Rubinstein J. Surgical treatment of the thumb in the Rubinstein-Taybi syndrome. *J Hand Surg (Br)*, 1987, 12, 2:166-172.
29. Wood V. Clinodactyly: an unusual presentation. *J Hand Surg (Br)*, 1989, 14: 449-450.
30. Wood V, Flatt A. Congenital triangular bones in the hand. *J Hand Surg (Am)*, 1997, 2:179-193.
31. Wood V, Shuren N. Duplicated longitudinal bracketed epiphysis "kissing delta phalanx" in the hand. *J Hand Surg (Br)*, 2002, 27:249-252.

DEFORMIDAD DE KIRNER

Con la colaboración del Dr. José C. Botelho

CONCEPTO

La Deformidad de Kirner fue descrita por primera vez por dicho autor en 1927, observando la presencia en una niña de 12 años de una deformidad bilateral en los meñiques, con una incurvación volar y ligeramente radial de los mismos, deformidad que su madre no presentaba. Este caso fue incluido en sus tratados de radiología por Köhler, lo que colaboró a la difusión de este tipo de anomalía.

En el año 1936 Thomas publicó en la revista Lancet su artículo '*A new dystrophy of the fifth finger*' considerando esta distrofia del meñique como el resultado de una osteocondritis, postulando la teoría de que en su fase de osteoporosis, la acción del tendón flexor profundo no era contrarrestada por el aparato extensor, ocasionándose así la deformidad ('*curved taloned*').

En su publicación de 1944, Mercer le otorga por primera vez el carácter de anomalía congénita. En 1953 Brailsford refiere en su libro '*The Radiology of Bones and Joints*' tres casos en la misma familia. Por su parte Dykes reporta en su artículo 12 casos, tres de los cuales le fueron cedidos por el Dr. Fitzpatrick. De sus 8 casos, 4 pacientes eran hermanas (teniendo otras dos hermanas no afectadas), lo que indica la presencia de un carácter "familiar".

Blank y Girdany publicaron 7 casos en tres generaciones de una misma familia, considerándola como una anomalía con transmisión autosómica dominante. David y Burwood tras su estudio, la consideraron igualmente como autosómica dominante con penetrancia incompleta, con menor carácter familiar en los casos unilaterales. Esta anomalía puede presentarse en algunas ocasiones como parte de un síndrome (Turner, Cornelia de Lange, Silver...), circunstancia que no se ha dado en ninguno de los casos de nuestra serie.

ETIOLOGÍA

Su causa sigue siendo controvertida. Se ha atribuido a una anomalía de la inserción del flexor profundo, así como a anomalías ligamentosas, pero ninguna teoría ha podido ser probada. Para dificultar más la explicación de su causa, han sido descritos varios casos de Deformidad de Kirner inversa (Botelho, Iwasaki, Lau), con incurvación dorsal de la falange distal. Se repite así lo que sucede con las deformidades de Madelung convencional e inversa.

CUADRO CLÍNICO

Normalmente el desarrollo de la deformidad es lento, iniciándose habitualmente entre los 8 y 14 años, en ocasiones con una fase de mínima hinchazón local y algunas molestias. Esto provoca que su diagnóstico sea establecido durante la adolescencia. A la deformidad de la falange distal, la acompaña la incurvación de la uña en "pico de loro".

Es superior el número de casos afectando a niñas que a niños. Freiberg en su revisión de 63 casos publicados, encontró que 40 afectaron a mujeres y 23 a varones. En la gran mayoría de los casos publicados, la afectación es bilateral si bien en ocasiones la severidad no es simétrica. El único caso unilateral que hemos

encontrado en la literatura, en una niña, es el reportado por Meseguer, si bien en algún artículo como el de Meléndez, no se detalla si la afectación era uni o bilateral.



Deformidad de KIRNER bilateral

ESTUDIO RADIOLÓGICO

El aspecto radiológico varía según la edad del paciente. Si todavía está presente la epífisis, puede no mostrar anomalías llamativas, pero en general la epífisis es de mayor anchura de lo normal. En algunos casos su cierre es tardío. No se han registrado casos de corrección espontánea de la incurvación.

La estructura trabecular distalmente a la fisis puede adoptar un aspecto esclerótico, pero una vez cerrada la misma tiende a su progresiva normalización. En uno de los 4 casos aportados por Wilson, de presentación bilateral en un niño de 11 años, se observa dicha esclerosis de la metáfisis de la falange distal en ambos meñiques.

TRATAMIENTO

Con frecuencia los adultos con esta anomalía no han llegado a acudir por la misma a consulta médica, lo que ha sucedido en dos casos (varón y mujer), a los que consultamos por otras lesiones. La explicación es que en los casos más leves, tanto el defecto estético como la limitación funcional que provocan es muy poco significativa

De los 12 casos referidos por Dykes ninguno de ellos llegó a ser operado. Trató dos casos mediante férula correctora de aplicación nocturna durante 6 meses, sin resultado. Freiberg y Forrest sí refirieron haber obtenido mejoría en una niña de 12 años, con afectación bilateral, tratada mediante férula permanente

durante 18 meses, si bien el seguimiento reportado se reduce a dicho plazo, sin posteriores revisiones, y con un control radiológico que no concuerda con el exagerado optimismo de los autores.

La corrección quirúrgica por una o más osteotomías de la falange distal, fue iniciada por Carstam operando a un paciente de 17 años, del meñique izquierdo (en un caso bilateral). Lo hizo con un abordaje medio-lateral radial, y una osteotomía doble e incompleta (respetando el cuarto dorsal de la falange con su periostio), fijando los fragmentos con una aguja de Kirschner longitudinal durante 6 semanas.

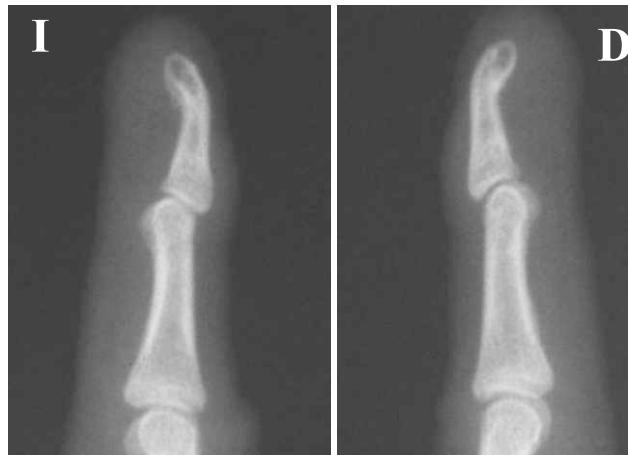
Otros autores han publicado una cirugía correctora parecida, como Grandis y Meseguer, ambos en un único caso (niñas). Meléndez publicó un caso de un varón de 16 años, operado mediante una doble osteotomía de la falange distal (estabilizada con una aguja de Kirschner), asociando la corrección de la deformidad en “cuello de cisne” que el mismo dedo presentaba.

Niederwieser y Segmüller, reportaron una serie de 3 niños y una niña. En uno de estos casos, realizaron una epifisiodesis. Aún consiguiendo mejorar el grado de desviación, las correcciones obtenidas son de carácter parcial, y con frecuencia con una distrofia ungueal post-operatoria. En nuestra serie, ninguno de los casos llegó a ser operado.

En cuanto a la deformidad de Kirner inversa, en algún caso (Lau) no llegó a ser operada. Botelheiro sí lo hizo en un niño de 11 años, mediante una doble osteotomía de la falange distal fijada con una aguja de Kirschner. Iwasaki optó por el mismo procedimiento en una niña de 6 años, pero añadiendo un injerto óseo obtenido del ilíaco, gesto que consideramos excesivo.



Kirner (1927)



DK: caso bilateral



DK inversa-Botelheiro

BIBLIOGRAFIA

1. Blank E, Girdany B. Symmetric bowing of the terminal phalanges of the fifth fingers in a family (Kirner's deformity). *Am J Roentg*, 1965,93:367-373.
2. Botelheiro J, Silvério S, Leitão F. Deformidade de Kirner “invertida”. Um caso. *Rev Iberam Cir Mano*, 2004, 32, 65:42-43

3. Carstam N, Eiken O. Kirner's deformity of the little finger: Case reports and proposed treatment. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1970,52:1663-65.
4. David T, Burwood R. The nature and inheritance of Kirner's deformity. *J Med Gent*, 1972, 9:430-3.
5. Dykes R. Kirner's deformity of the little finger. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1978, 60:58-60.
6. Ezaki M. Kirner's deformity. In Green D, Hotchkiss R, Pedersen W (eds): *Operative Hand Surgery*. New York, Churchill Livingstone, 1999.
7. Freiberg A, Forrest B. Kirner's deformity: A review of the literature and case presentation. *J Hand Surg (Am)*, 1986, 11:28-32.
8. Grandis C, Bonanno F. Surgical treatment of Kirner's deformity. *Handchir Mikrochir Plast Chir*, 1982, 14:204-9.
9. Iwasaki N, Terashima T, Minami A, Kato H. Congenitally dorsally curving deformity of the distal phalanx of the little finger: case report. *J Hand Surg (Am)*, 2010, 35, 1502-05.
10. Kelikian H. Congenital deformities of the hand and forearm. W.B.Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1974.
11. Kirner J. Doppelseitige Verkrümmung des Kleinfingergrundgliedes als selbständiges Krankheitsbild. *Fortschr Roentgenstr*, 36:804-806, 1927.
12. Lau Y, Tonkin M. Reverse Kirner's Deformity: case report. *J Hand Surg (Am)*, 2009, 34: 463-6.
13. Meléndez R, Cayón F. Deformidad de Kirner asociada a deformidad en cuello de cisne: relación causa-efecto y análisis biomecánico de un caso. *Rev Col Ortop Traum*, 2011, 25, 4:377-383.
14. Meseguer L. Deformidad de Kirner. A propósito de un caso y tratamiento propuesto. *Rev Esp Cir Mano*, 1984,27:87-96.
15. Mercer W. *Orthopedic Surgery*, 3ª ed, E. Arnold Co., London, 1944.
16. Moss A, Papanastasiou S. The ski jump deformity of the distal phalanx: a new entity? *J Pediatr Orthop*, 2005, 14:198-201.
17. Niederwieser E, Segmüller G. Kirner deformity: isolated malformation of the little finger. *Schwiz Med Wochenschr*, 1979, 109:1023-7.
18. Norat F, Dreant N, Lebreton E, Magalon G. Les clinodactylies: phalange delta et déformation de Kirner. *Chir Main*, 2008, 27S, 165-173.
19. Poznanski A. *The hand in radiologic diagnosis*. Vol 1 y Vol 2, W.B.Saunders Company, 1984.
20. Schinz H, Banesch W, Friedl E, Uehlinger E. *Röntgen-Diagnóstico*. Tomo I, Salvat Ed, Barcelona, 1953.
21. Staheli L, Clawson D, Capps J. Bilateral curving of the terminal phalanges of the little fingers: Report of two cases. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1966, 48:1171-6.
22. Wilson J. Dystrophy of the fifth finger. Report of four cases. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1952, 34, 2:236-9.

HIPERFALANGISMO

Con la colaboración del Dr. Javier YAÑEZ

CONCEPTO

El término Hiper-Falangismo (HF) define la presencia de una falange super-numeraria en uno o más dedos, y habitualmente se presenta de forma bilateral, con un grado variable de deformidad. Cuando se presenta en el pulgar, entra en el ámbito del Pulgar Tri-Falángico, que por sus especiales características, es tratado en otro capítulo. En los dedos largos, el HF afecta habitualmente de forma simultánea a los dedos índice y medio, y en un menor número de casos aisladamente al índice o al dedo medio.

Pese a la presencia de un número excesivo de segmentos óseos, su reducido tamaño conlleva el acortamiento global del dedo o dedos afectados, provocando cuando afecta a los dedos medio e índice que sea el dedo anular el de mayor longitud. En el meñique es frecuente la hipoplasia de la falange media. En el pulgar, en algunos casos el I metacarpiano es corto y en ocasiones “delta”.

Kelikian aporta en su libro en el capítulo dedicado a las Macroductilias, los esquemas de los casos publicados por Boèchat (1877) y por Hawkins-Ambler (1893), ambos publicados como casos de macroductilias hereditaria del anular, error motivado por no caer en la cuenta, que el superior tamaño de dicho dedo anular, era en realidad motivado por la braquidactilia de los otros dedos.

La primera descripción de un HF en la autopsia de una mujer de 46 años, fue hecha en Bélgica en 1896 por Lebouc. La disminución de longitud de los dedos afectados, llevó a este autor a incluir el HF en el grupo de las braquidactilias. En 1910, en una publicación sobre *Teratología Humana* (Bull Acad Med Paris), Vidal describió 10 pacientes de la misma familia, a lo largo de 5 generaciones. En 1916, Drinkwater lo hizo sobre 20 casos en 4 generaciones. El carácter familiar, ha sido reiterado en la publicación hecha por Gunal en 1996, estudiando en Turquía 42 casos en 6 generaciones.

Por su parte, Pol empleó en el año 1921 los términos de “braqui-hiper-falangismo”, y de “pseudo-hiperfalangia”, basándose en que la falange extra derivaba de una epífisis, y mostraba una segmentación incompleta y una anormal reducción de su longitud. En diversas publicaciones, como el Atlas de Radiología de Schinz, los casos de HF aparecen referidos como braquidactilias tipo Vidal, o como braquidactilias de tipo C por Julia Bell.

Buck-Gramcko presenta en el capítulo dedicado al HF en su monografía, un caso de la segunda variante de HF, el llamado síndrome de Catel- Manzke o síndrome palato-digital, asociándose a la secuencia de Pierre Robin (micrognatia, glosoptosis y paladar hendido), un HF aislado del dedo índice, con deformidad en Z (desviación radial MF y cubital IFP) y en ocasiones con braqui-mesofalangia del meñique, como sucedía en su caso. No hemos tenido ningún caso en nuestra serie. Le realizó osteotomías correctoras en ambos índices y meñiques, con clara mejoría de la desviación digital previa.

En nuestra serie, consistente en 3 niñas y un niño, existían antecedentes familiares en todos ellos, en el caso del niño afectando a la abuela paterna, y en dos de las niñas (que eran primas) por parte del bisabuelo paterno. El padre de la otra niña presentaba un primer metacarpiano corto y un HF latente del índice. No se ha constatado en la mayoría de las series, una diferencia significativa del porcentaje de casos entre niños y niñas.

HALLAZGOS CLÍNICOS Y RADIOLÓGICOS

El cuadro clínico característico incluye la presencia de un dedo índice y un dedo medio anormalmente cortos, con desviación cubital a nivel MF de grado variable, y en algún caso ausente. El dedo anular no muestra anomalía de su longitud ni está desviado en la mayoría de los casos, aunque excepcionalmente (como en un caso aportado por Buck-Gramcko y otro de Poznanski) la falange media puede ser algo más corta y trapezoidal. El dedo meñique presenta con frecuencia una falange media corta y un cierto grado de clinodactilia.

También pueden estar presentes anomalías del pulgar, especialmente un primer metacarpiano acortado, como sucedía en una niña de nuestra serie con un I metacarpiano “delta”. La anómala morfología del extremo distal de la falange proximal puede ocasionar una clinodactilia de la IF del pulgar, que en nuestro caso fue mejorando progresivamente sin llegar a ser necesaria su corrección quirúrgica. Kelikian incluyó en su revisión un caso bilateral con asociación de un pulgar tri-falángico.

Pol diferenció los siguientes tipos de hiper-falangismo:

- *HF latente*, cuando solamente existe una protuberancia ósea en el lado radial de la base de la falange proximal del dedo afectado, generalmente el índice.
- *HF rudimentario*, cuando la separación de las falanges es incompleta.
- *HF completo*, cuando la separación de las falanges es completa.

Con frecuencia resulta difícil denominar a los osículos y falanges que se observan en las radiografías obtenidas tempranamente, y ni siquiera la evolución de su desarrollo y eventuales fusiones simplifica la cuestión. Estas fusiones generalmente terminan por hacerse completas, siendo asintomáticas. Como excepción, Buck-Gramcko refiere como en un varón de 29 años, tuvo que hacer una artrodesis por una fusión incompleta y dolorosa en un dedo índice.

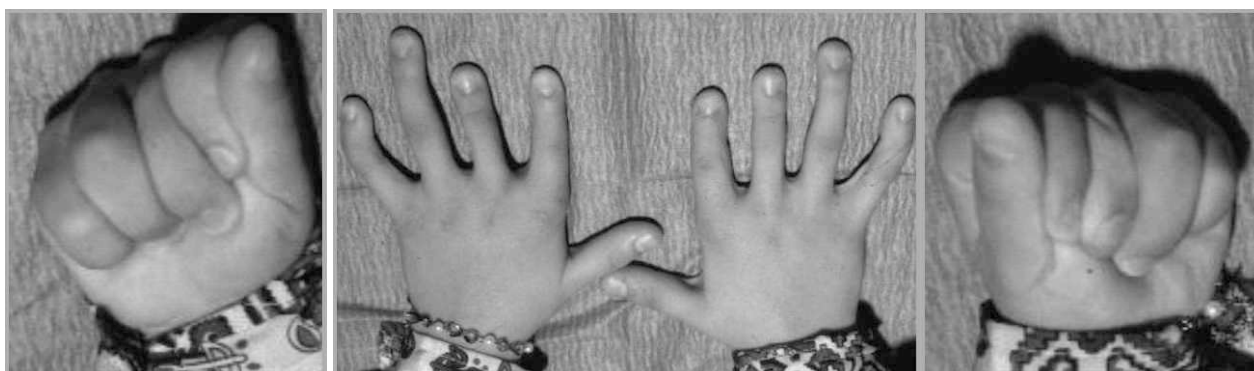
Sobre estas anomalías básicas, las posibles variantes son numerosas. En el dedo índice, se observa como la falange más proximal puede ser trapezoidal, ocasionando en el adulto una protuberancia del lado radial de la base de la falange proximal, articulándose con una cabeza del segundo metacarpiano más ancha de lo normal y aplanada en su lado radial, dando origen estas anomalías a la desviación cubital MF. Con frecuencia, al menos en los casos de nuestra serie, se detecta la presencia de una falange delta. También la falange media es más corta de lo habitual.

En el dedo medio, la presencia de las 4 falanges es claramente visible en edades tempranas, con posteriores fusiones, como mostró Buck-Gramcko comparando las radiografías de una niña al año de nacer (no fusionadas) y 6 años más tarde ya fusionadas, y las de un adolescente de 15 años, con fusión de falanges que estaban claramente separadas en las radiografías obtenidas a la edad de 8 meses. Similar experiencia tenemos en los casos de nuestra serie.



HF en una niña : Rx inicial

Fusión progresiva de las falanges



Aspecto clínico y funcional

La presencia de una falange delta proximal en el dedo medio, también es apreciable en algunos casos. El término *"delta phalanx"* lo utilizó por primera vez G.B. Jones en 1964, para describir la presencia de una epífisis en *"paréntesis"* a lo largo de la convexidad de la diáfisis, generalmente de la falange media, más frecuente en el dedo meñique, seguido del dedo pulgar. Light y Ogden la denominaron *'longitudinal epiphyseal bracket'*.

Además de las alteraciones en las manos, con frecuencia se presentan otras anomalías especialmente en los dedos de los pies, en múltiples combinaciones. En nuestra serie estaban presentes en los pies (que fueron operados) en las dos niñas que eran primas, y ausentes en los otros dos casos.

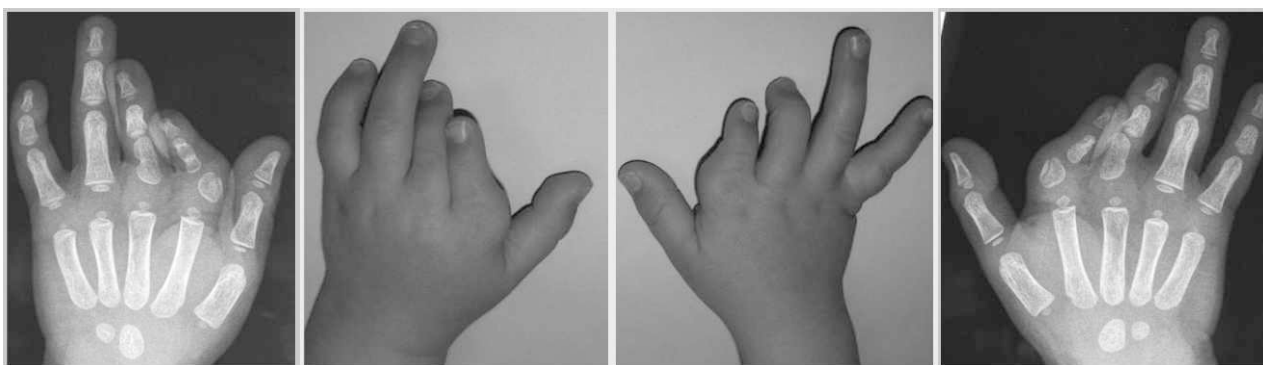
TRATAMIENTO

Por la propia diversidad del HF, cada caso debe ser valorado individualmente, tanto en su grado de desviación, como en su morfología ósea. Establecer una norma de conducta uniforme es improcedente. Cuando participa en la decisión un familiar afecto por HF, su opinión debe tenerse en cuenta, si bien matizando que no todos los HF son iguales, y en consecuencia la limitación funcional y el defecto estético pueden ser de mayor o menor grado en su descendiente.

Aun admitiendo la conveniencia de la cirugía correctora en los casos severos, tampoco es fácil decidir si hacerla tempranamente o esperar a ver el resultado de la fusión ósea espontánea, y realizarla una vez

finalizado el crecimiento óseo. Además de las ventajas respecto a la anestesia, será más fácil técnicamente por el mayor tamaño de todas las estructuras, y lo que se consiga en la intervención, no se podrá perder a causa del proceso de maduración esquelética. Si en la decisión de recurrir a la cirugía participa el propio paciente ya adolescente, se alivia a los padres de la responsabilidad de tomarla ellos en exclusiva.

Por todo ello, creemos que la decisión debe tomarse en base a todos los factores que conforman cada caso. En nuestra serie de 4 niños, hemos operado precozmente dos casos. En el primero, un niño de 3 años, lo hicimos en la mano dominante mediante una osteotomía reversa de la falange proximal delta del dedo índice de su mano derecha, que era el que presentaba una desviación cubital más severa, lo que suponía su superposición al flexionar los dedos. El resultado ha sido favorable tanto estética como funcionalmente, y estamos siguiendo la evolución de la otra mano.



Hiperfalangismo en un niño de 3 años



Aspecto al año de la IQ del índice derecho, mediante osteotomía "reversa"

El segundo caso operado precozmente fue una de las niñas de esta serie, en la que en ambas manos, era el dedo medio el más afectado por la desviación que ocasionaba la falange proximal tipo delta. La cirugía (realizada con el Dr. Foucher) consistió en una osteotomía correctora e injerto ilíaco (bilateral), fijado con agujas de Kirschner. La evolución fue favorable, y a medio plazo se obtuvo un resultado estético y funcional satisfactorio.

El tercer caso operado, fue otra niña (prima de la anterior), cuyos padres prefirieron diferir la cirugía. La revisamos periódicamente, y la propia paciente (ya adolescente) solicitó la corrección de los dedos índice y medio de la mano derecha (dominante), ya que la superposición digital al flexionar los dedos le causaba dificultades en actividades como escribir. Se realizaron osteotomías correctoras en ambos dedos, con mejoría estética y funcional.

En el cuarto caso (que acudió con su padre también afecto de HF), decidimos no operarla porque la desviación digital era escasa. Pudimos seguirla un par de años, sin observar un empeoramiento de la desviación digital, y comprobando la aceptable función del pulgar pese a su acortamiento. No hemos podido seguirla a largo plazo.

En base a esta experiencia, y a las referencias en la literatura, creemos que la cirugía correctora puede mejorar el aspecto y la función digital de aquellos dedos en los que la desviación es severa. Posiblemente, si los medios disponibles y la experiencia del cirujano es la adecuada, una corrección en torno a los 3 años debe ser considerada. Si por la razón que fuese no se ha hecho cirugía precoz, es posible hacerla tardíamente, aunque la recuperación será más lenta y posiblemente algo menor.

Aún en las niñas, prima el factor funcional sobre el estético. Por ello, dudamos de la conveniencia de mejorar el aspecto estético del conjunto de la mano en un HF, mediante el acortamiento del dedo anular, alternativa utilizada ocasionalmente por algún autor (Should, Rivo).

BIBLIOGRAFÍA

1. Bell J. On hereditary digital anomalies. Part I. In *The treasury of human inheritance*. Cambridge Univ Press, London 1951.
2. Buck-Gramcko D. Hyperphalangism of the fingers. En *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. Chapter 23, Churchill Livingstone, 1998.
3. Burgess R. Brachidactyly type C. *J Hand Surg (Am)*, 2001,26:31-39.
4. Chen V. Brachydactyly. *The Hand*, 1978, 10, 2:91-101.
5. Drinkwater H. Hereditary abnormal segmentation of the index and middle fingers. *J. Anat Physiol*, 1916, 50:177-186.
6. Gunal I, Durak T, Oztuna V, Seber S. Various manifestations of hyperphalangism. *J Hand Surg (Br & E)*, 1966, 21:405-7.
7. Joachimsthal G. Weitere Mitteilungen fiber Hyperphalangi. *Zeitschrift Orthopädische Chirurgie einschliesslich der Heilgymnastik und Massage*, 1906, 17: 462-472.
8. Kelikian H. *Congenital deformities of the hand and forearm*. W.B.Saunders Company, Philadelphia, London,Toronto, 1974.
9. Klug M, Ketchum L, Lipsey J. Symmetric hyperphalangism of the index finger in the palatodigital atndrome: a case report. *J Hand Surg (Am)*, 1983, 8, 5, part I, 599-603.
10. Wood V. Hyperphalangism: report of a case. *J Hand Surg (Am)*, 1997, 2, 1:79-81.
11. Wood V. Hyperphalangism. In Green DP *Operative Hand Surgery*, 2nd ed, Churchill Livingstone, New York, 1988.
12. Wood V. Different manifestations of hyperphalangims. *J Hand Surg (Am)*, 1988,13: 883-7.

MANO HENDIDA

Con la colaboración de los Drs. Miguel SLULLITEL y Miguel CAPOMASSI

INTRODUCCIÓN

Con el término **“Mano Hendida”** (MH) se denomina un amplio espectro de anomalías, cuyo nexo en común es la presencia de una hendidura, cuya profundidad y localización es muy variable. En los casos más severos, su aspecto resulta muy llamativo, lo que ha motivado la atención que se le ha prestado a lo largo de la historia, como lo prueba la descripción de Hartsinck (1770) en miembros de la tribu Touvinga (Guayana holandesa) y la fotografía de un caso de MH que incluyó en su artículo Lugli.

En su excelente revisión histórica sobre la *Split Hand Complex*, Kelikian relata como en 1829 Béchet describió un caso familiar afectando a la madre y a sus dos hijas, caso revisado en el Lancet de 1830. El aspecto de los pies de la madre, le recordó a Béchet las pinzas de una langosta (*the claws of a lobster*), terminología que posteriormente se extendió a las manos. En 1835 Cruveilhier la denominó *‘pince de homard’*, reflejando en su dibujo la existencia de tan solo dos dedos en ambas manos y pies. El libro de Otto de 1841, contiene dibujos de disecciones en manos y pies con este tipo de patología. Por su parte Goldman la llamó *‘Hummerschere’*.

Scoutetten reportó en 1857-1858 casos familiares, observando la asociación de sindactilias. La primera radiografía publicada con esta anomalía corresponde a Dowd en 1896. En 1908 Lewis y Embleton revisaron 80 casos reportados en la literatura de anomalías conjuntas de MH y pie hendido, así como el estudio de 7 generaciones en una saga familiar, con un total de 101 afectados. Walther Müller, incluyó casos de MH en su monografía publicada en 1937, lo que igualmente hizo en 1949 Birch-Jensen en su revisión de pacientes daneses, señalando que el término *“Spaltbildung”* (*‘cleft formation’*) aunque difundido por Kummell, lo había utilizado previamente Meller en 1893. En 1918 Bircher acuñó el término *“Gabelhand”* (*‘forked hand’*) que en 1924 Largot tradujo al francés como *“main en fourché”*. En castellano, la denominación *“Mano en pinza de cangrejo”* resulta tan gráfica como peyorativa, por lo que preferimos usar el término *Mano Hendida*.

INCIDENCIA Y HERENCIA

La incidencia de la MH reportada en Dinamarca por Birch-Jensen fue de 0.14 por cada 10.000 nacimientos. Generalmente es bilateral, con predominio masculino en la mayoría de las series revisadas. Barsky reportó en 19 casos, diferenciando los casos de MH típica y atípica. La serie conjunta de Tada y Swanson, alcanzó los 59 casos, 30 bilaterales y 29 unilaterales. En la de Falliner, se registraron 23 casos bilaterales por 8 unilaterales, siendo 25 varones.



Su carácter hereditario dominante ha sido citado a lo largo de la historia. Schinz recoge diversos árboles genealógicos, destacando la referencia de Liebeman, quien describe como de los 8 hijos de una mujer afectada, descendientes de tres hombres diferentes, 6 presentaron deformidades semejantes. En un niño de nuestra serie con afectación bilateral, también su padre presentaba una MH bilateral. En otras familias estudiadas (Lewis, Embleton, Ströer), se encontraron diferentes tipos de MH con asociación de sindactilias y polidactilias.

Muchos autores se ocuparon de las similitudes y diferencias de la Mano Hendida típica con otros tipos de ectrodactilia, diferencias que justifican incluirlas en el apartado de Simbraquidactilias. Autores como Buck-Gramcko señalaron como en estas últimas, existen pequeños muñones digitales con uñas rudimentarias, lo que no sucede en la MH.

La asociación de MH con sindactilias y polidactilias de diferente tipo, ya fue citada en 1902 por Perthes. Schinz reproduce el dibujo de un paciente de Perthes, de 35 años y raza china, con MH bilateral, en ambas con únicamente el pulgar y meñique, y que en ambos pies tenía únicamente el quinto dedo. También Kanavel citó la estrecha relación de la MH y las sindactilias. Manske publicó un interesante caso de MH y polidactilia central asociada en gemelos. Frecuentemente dichas polidactilias son solamente diagnosticables en las radiografías, dado que la cobertura de partes blandas es común.

Autores japoneses optaron por configurar un cuadro al que denominan *inducción anómala de radios digitales* (*abnormal induction of finger rays*) en el que engloban casos donde se mezclan hallazgos de mano hendida, sindactilia y polidactilia (Watari, Satake).

La MH puede presentarse asociada a otras anomalías, como el pie hendido, y el labio o paladar hendido como ya mencionó Eckoldt, autor citado por Maertens en su artículo (1804), conteniendo el dibujo de las manos y pies hendidos. Falliner, reportó 17 casos de pie hendido en sus 23 pacientes con MH bilateral, pero solamente en 2 de los casos con MH unilateral. También citó la presencia de una pseudoartrosis de clavícula y de agenesia tibial, anomalía presente en un caso de la serie de Minguella. Ocasionalmente se presenta en síndromes complejos, tales como el de Kabuki, Silver-Russell y el síndrome EEG (Falliner).

CLASIFICACIÓN

La clasificación de la IFSSH considera la Mano Hendida como un defecto del desarrollo longitudinal, compartiendo grupo con la mano zamba radial y cubital, siendo en la mayoría de los casos una deficiencia central (Tada), aunque también puede localizarse en la parte cubital de la mano (Al-Qattan, Horii, Tonkin, Falliner).

En su libro, Schinz incluye las radiografías de un varón de 40 años, no operado de su MH bilateral tetradáctil por ausencia del IV radio. En la mano derecha se asociaba la fusión de las falanges proximales del segundo y tercer radio. En otra imagen (caso del Dr. Hess), presenta las radiografías de un niño nacido muerto, con una MH cubital (ausencia del 4º radio) y una polidactilia del pulgar en la otra mano. Como señala Al-Qattan en los casos de MH cubital el meñique es hipoplásico. En su serie registró 3 casos frente a 44 casos de MH central.

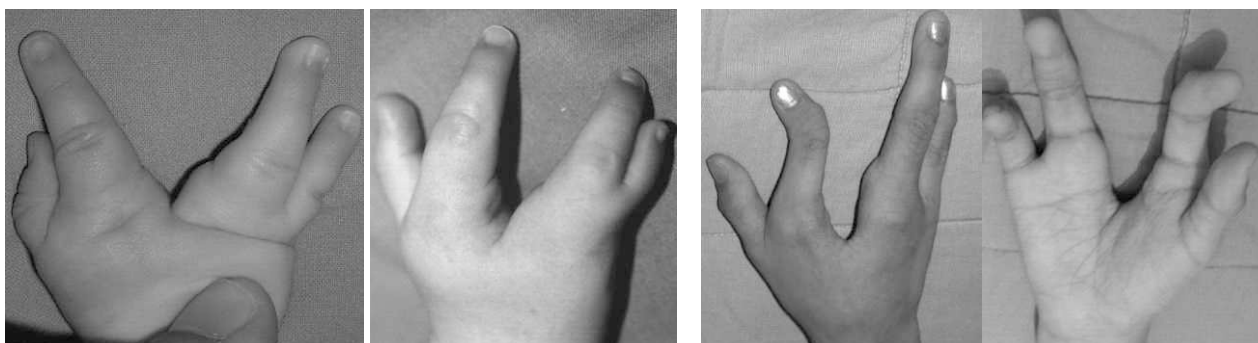
En 1936 y 1937, Lange publicó 2 artículos (citados por Kelikian), distinguiendo la forma típica y atípica de MH. En 1937 Müller opinó que la MH típica y la atípica, tendrían diferentes etiologías. Este concepto fue posteriormente adoptado por otros autores (Barsky, Flatt), con más o menos variantes. Sandzen añadió a la MH típica (tipo I) y atípica (tipo II), un tipo III, en la cual incluye los casos con ausencia de 2,3 ó 4 dedos.

En 1936 Ströer estableció la secuencia teratológica en la MH, representando en su esquema (incluido por Schinz en su tratado) 8 grados. Posteriormente Maisels defendió la “*teoría de supresión centripeta*” (*‘centripetal supression theory’*), con grados crecientes de severidad, iniciada por una hendidura central mínima, seguida por la ausencia digital del dedo medio, de varios dedos, y llegando a la ausencia digital completa. Aunque es un concepto motivo de controversia, creemos que la MH debe presentar como elemento básico la correspondiente hendidura y por ello preferimos excluir los casos con presencia de un solo dedo cubital, que encontrarían mejor acomodo en el apartado de simbraquidactilias. De hecho, algún autor como Tada, al presentar una mano mono-digital, justificó su inclusión como MH por la coexistencia de una MH contralateral.

Manske se basó en el estado de la primera comisura, para diferenciar los siguientes tipos:

- **tipo I:** la 1ª comisura es normal.
- **tipo IIA:** la 1ª comisura está algo disminuida.
- **tipo IIB:** la 1ª comisura tiene una mayor disminución.
- **tipo III:** la 1ª comisura es inexistente por existir una sindactilia pulgar-índice.
- **tipo IV:** ausencia del índice, por la que la 1ª comisura se funde con la hendidura.
- **tipo V:** por ausencia del pulgar, no existe 1ª comisura. Solamente están presentes los radios cubitales, llegando en los casos extremos a la existencia aislada del Vº radio.

Goldfarb revisó los 12 casos (16 MH) operados por Manske. Describe la medición del ángulo intermetacarpiano (II-IV) y del ángulo inter-falángico (F1 del índice y anular), como parámetros medibles en los casos con ausencia limitada al dedo medio, y que permiten constatar el efecto corrector de la cirugía realizada.



Diferentes casos de mano hendida

ANATOMÍA DE LA MALFORMACIÓN

Antes de la intervención debemos valorar las características anatómicas de cada caso. Son factores a considerar las siguientes anomalías:

■ **Anomalías Ósteo-articulares**

- En los casos con ausencia del radio central, la longitud del III metacarpiano es variable. Cuando existe el metacarpiano, incluso hipoplásico, existe el músculo adductor del pulgar, que deberá tratarse de conservar, por su papel relevante en la pinza.
- Anomalías de las falanges: la presencia de una falange media hipoplásica, en ocasiones de tipo delta, es frecuente en el dedo índice. También lo es la hipoplasia global del meñique en la MH típica, con una falange media de reducido tamaño.

En algunos casos las falanges media y/o distal se fusionan longitudinalmente. La coexistencia de polidactilias en los radios adyacentes a la hendidura ha sido mencionada por autores como Tada, que incluye además casos de sindactilias digitales, que revisando diferentes series aparecen de forma relativamente frecuente. La deformidad típica se expresa con sindactilia pulgar-índice y anular-meñique. Jones, reportó 6 casos de MH con presencia de un metacarpiano supernumerario hipoplásico y en algún caso con sinostosis al metacarpiano adyacente, de ubicación central, excepto en un caso complejo con ausencia de los dedos índice y medio, situándose el metacarpiano supernumerario radialmente.

- Anomalías de las articulaciones inter-falángicas: la más llamativa es la que afecta a las IF proximales, con contracturas en flexión y rotación de las mismas, especialmente en el anular. Ogino atribuyó esta anomalía a una disfunción de los músculos intrínsecos, atribuyéndola Tada a la hipoplasia del tercer músculo lumbrical.

La presencia de huesos transversales, es más infrecuente. Su tamaño y disposición es muy variable, si bien generalmente tienen su origen en el final del metacarpiano del radio afectado, dirigiéndose hacia un dedo vecino, generalmente el IV radio. En su extremo adopta el formato de neo-articulación displásica. Con frecuencia las falanges de este radio receptor son igualmente anómalas, pudiendo presentarse una falange delta proximal, y/o una fusión-duplicación de las falanges distales (polidactilia).

- Los huesos del carpo pueden presentar un amplio abanico de anomalías, especialmente fusiones carpianas, que hemos podido constatar en varios de los casos de nuestra serie. En un caso bilateral, existía una fusión hueso grande-ganchoso en una mano, inexistente en la otra.
- **Anomalías músculo-tendinosas:** incluyen la existencia de un tendón flexor (y en ocasiones extensor) conjunto para el índice y pulgar, anomalías de los músculos intrínsecos y extrínsecos
- **Anomalías vasculares:** Ueba incluyó en uno de sus artículos, una angiografía en la que se observa la bifurcación vascular pulgar-índice muy distalmente, lo que complica la separación de dichos dedos. Este factor ha sido también comentado por Upton. Smith y Weber, sugieren la conveniencia de hacer una angiografía pre-operatoria a raíz de las complicaciones sucedidas en 2 casos de su serie.

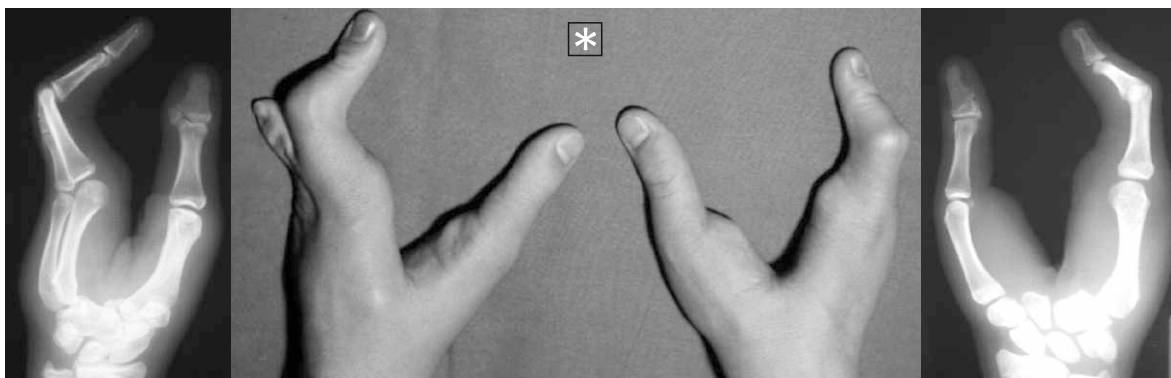
ANÁLISIS DE NUESTRA SERIE

Seguiremos para esta revisión la pauta que utilizó Falliner, en su revisión sobre 31 pacientes consultados en su Hospital de Kiel en el período 1972-1998. Los datos básicos de nuestra serie son los siguientes:

- De los 16 casos incluidos en esta revisión, 12 casos se presentaron en varones. En los otros 4 casos afectando a niñas, dos casos lo fueron de localización cubital, tipo que no se presentó en ningún niño.
- La afectación fue unilateral en 10 casos y bilateral en 5. En otro niño a la MH derecha se le asociaba una sindactilia III-IV en la otra mano.
- De los 5 pacientes con MH bilateral, 2 niños presentaban además un pie hendido bilateral. En nuestra serie la única anomalía asociada no localizada en las manos o pies, fue un único caso de labio hendido. Hemos registrado antecedentes familiares de MH solamente en el caso de un niño, cuyo padre también la presentaba.

TRATAMIENTO

De forma certera Flatt expresó su opinión sobre la MH diciendo que era *“un triunfo funcional y un desastre social”*. La capacidad funcional vendrá determinada por la gravedad de la malformación, pero aun en casos extremos es sorprendente la adaptación del paciente. La madre de dos niños, el primero sin deformidad alguna y el segundo con una MH bilateral bidigital (I-V), nos refirió que el hijo afectado* realizaba las tareas de la vida diaria con la misma independencia y velocidad que el hermano.



Manske señaló como un padre con MH que se ha adaptado bien funcionalmente, se resiste a aceptar la cirugía de su hijo cuando se le explican los riesgos de la misma. Sin embargo, en nuestra experiencia en la mayoría de casos severos, los padres presionaron para que se recurriese a la cirugía por el problema estético que las MH conllevan. En algún adolescente no operado que hemos tenido ocasión de ver, la MH había sido motivo de serias dificultades de integración escolar y social.

Por lo dicho, en nuestro criterio la cirugía paliativa será conveniente en la mayoría de los casos. En los más severos, se debe buscar un equilibrio entre mantener la función y mejorar el aspecto estético. Nunca se deben proporcionar falsas expectativas, y debe aclararse que en algunos casos, será necesaria una segunda cirugía en la adolescencia para corregir defectos residuales.

En cuanto a la técnica a seguir, estará en dependencia de la severidad de la malformación, y comprende los siguientes gestos quirúrgicos:

I. Cierre de la comisura

En los casos más leves, con ausencia limitada al dedo medio, el cierre de la hendidura puede hacerse con una incisión con múltiples zeta-plastias, para evitar cicatrices retráctiles. Barsky propuso reconstruir la comisura mediante un colgajo en forma de diamante levantado de uno de los dedos. Por su parte, Ueba propuso el cierre de la comisura mediante 3 colgajos (dorsal, palmar e interdigital).

En los casos de sindactilia pulgar-índice, Snow y Littler, utilizaron un colgajo de base palmar, obtenido a nivel de la hendidura y que se traslada a la nueva comisura pulgar-índice. Aunque su capacidad de supervivencia es sorprendente, no se debe ser en exceso ambicioso, por el riesgo de necrosis en su parte más distal, complicación mencionada por algún autor. Como señaló Flatt, un grado leve de adducción residual del pulgar puede ser aceptado.

Otra posibilidad es utilizar un colgajo cutáneo de base dorsal que se traslada hacia la recreada primera comisura, colgajo más o menos extenso (Miura, Manske, Slullitel), que se complementa con injertos libres de piel si es preciso. Upton combina una incisión del índice circunferencial, otra longitudinal en la primera comisura y un colgajo *'trap door flap'* similar al de Barsky. Oberlin, en los casos tipo II de Manske, propone la utilización de incisiones alternativas a las habitualmente usadas, buscando la ubicación de las cicatrices en el área palmar.

Kelikian incluye en su libro fotografías de un caso, en que llegó a utilizar un colgajo abdominal para aportar piel a la cuarta comisura, como paso previo a las osteotomías del anular y meñique, alternativa que aún en autores de su experiencia y habilidad, consideramos que actualmente no deben ser empleadas.

II. Músculos

Para poder trasladar cubitalmente el dedo índice, el primer músculo interóseo dorsal será despegado sub-periósticamente en su inserción en el primer metacarpiano. Cuando se extirpa el III metacarpiano, como señala Upton, deberá preservarse el músculo adductor del pulgar, que se despegará sub-periósticamente para posteriormente envolverlo en la diáfisis del nuevo III metacarpiano, mientras que Minguella refiere su sutura a la diáfisis del IV metacarpiano.

III. Gestos quirúrgicos para mantener la distancia entre el anular y el índice.

Tada opinó que era esencial para el cierre de la hendidura, el empleo de un injerto tendinoso circular a través de los metacarpianos divergentes. Ueba propuso utilizar un injerto del tendón del palmar menor imbricado en el aparato extensor del índice y anular. Ogino propuso reconstruir el ligamento transversal intermetacarpiano, mediante la sutura de dos colgajos obtenidos de las vainas de los tendones flexores. La colocación de una sutura hecha a través del cuello de los metacarpianos adyacente, fue practicada por Barsky (con hilo de acero) Flatt (catgut grueso) y Minguella (hilo no reabsorbible grueso), reconociendo este último la tendencia a la recidiva.

Rider no encontró diferencias significativas en la alineación finalmente obtenida (ángulo metacarpiano) en sus 8 casos con reconstrucción del ligamento inter-metacarpiano y los 5 casos en los que no se hizo. La mayoría de autores, acepta que lo básico para conseguir la mejor alineación metacarpiana posible, es alinear el componente óseo, con la traslación del II metacarpiano sobre la base del tercero, cuando está presente, al menos en su segmento proximal.

IV. Estabilización ósea

Estará en dependencia de si existe y en que longitud el III metacarpiano. Miura, para conseguir un mejor paralelismo de los dedos, recurre a la osteotomía en la base del II metacarpiano que se traslada a la base del III metacarpiano, haciendo la fijación con agujas de Kirschner. Debe calcularse cuidadosamente la longitud ósea resultante, para mantener el equilibrio del contorno de la mano.

La traslación del índice no debe hacerse si al cerrar la hendidura los dedos largos se muestran paralelos, ya que la presencia del III metacarpiano proporciona una mayor amplitud a la palma de la mano y una superior capacidad funcional (Minguella). Si se hace, la fijación se realizará mediante agujas de Kirschner, colocadas transversal y longitudinalmente. Upton, presentó de forma muy detallada las opciones de reconstrucción ósea en su artículo.

En los casos de MH con severa divergencia de los metacarpianos, Foucher propuso realizar una recolocación radial de los dedos cubitales mediante una osteotomía intracarpiana, que sin suponer la pérdida de la movilidad CM, ayuda a alinear los metacarpianos.

DIFICULTADES TÉCNICAS EN LA CIRUGÍA

- La primera a mencionar deriva de la existencia de una tendón flexor conjunto en casos de sindactilia pulgar-índice. Dividirlo es una maniobra delicada, y debe procurarse dar prioridad a la parte destinada al pulgar, aunque ello suponga una menor flexión del índice, cuya funcionalidad también se ve disminuida por la frecuente presencia de una falange media anómala. La dificultad técnica es todavía mayor en los raros casos de sinostosis del I y II metacarpianos.
- Cuando el metacarpiano central está ausente, los tendones flexores y extensores del dicho radio se funden en forma de lazo a nivel del carpo (Ueba). Si el defecto óseo es distal, con presencia del metacarpiano, los tendones del dedo ausente, se dirigen y funden con los dedos adyacentes.
- Otra complicación se deriva de la presencia de una falange media anómala en el índice. Qué hacer con la misma en la cirugía inicial es difícil de decidir. En los casos seguidos a distancia (Flatt) se constata la permanencia de la deformidad. En uno de nuestros casos optamos por su exéresis bilateral, siendo la función final del índice muy limitada, dada la asociada hipoplasia del aparato flexor.
- La vascularización digital también dificulta y condiciona la técnica. Smith y Weber, se vieron obligados a desistir de la separación de la sindactilia pulgar-índice en un caso, al no hallar arterias volares para el índice. En un segundo caso, solamente estaba presente una diminuta arteria para el dedo índice, lo que motivó una muy lenta reperusión tras su separación, que finalmente se recuperó. Esta circunstancia también puede presentarse en la separación de la sindactilia anular-meñique, siendo este último dedo hipoplásico. En uno de nuestros casos, el meñique separado, se mantuvo sin perfusión durante un prologado intervalo, aunque finalmente se recuperó.

- En cuanto a las anomalías estructurales a nivel IFP, Ogino propuso la corrección de la contractura en flexión del anular mediante la transferencia del tendón flexor superficial a la base de la falange proximal. Manske refirió la posibilidad de hacer una osteotomía correctora de la falange proximal.

Cualquiera que sea su causa, a nuestro entender es una deformidad compleja, que combina la flexión con un cierto grado de rotación, que es la que le permite enfrentarse a los dedos radiales. En nuestros casos hemos preferido abstenernos de intentar una solución para esta anomalía, prefiriendo aceptar la deformidad estética, para conservar su capacidad funcional que es prácticamente normal y que será fundamental en su papel de oposición al pulgar.

En la literatura se encuentran casos tratados mediante técnicas poco usuales y en ocasiones de discutible indicación, como el caso de Ueba reconstruyendo un segmento del dedo medio mediante un hueso transversal, añadiendo un colgajo abdominal y un injerto óseo. Katarancik presenta un caso con presencia de un sólo dedo, en la que realizó una transferencia de un segmento digital del pie (también hendido) a modo de poste. Un caso similar es incluido por Kay en su revisión.



Presencia de un hueso 'transversal'

RESULTADOS

Es tal la variabilidad de la MH, que resulta muy difícil valorar los resultados de una forma estadísticamente válida. Como resumen podemos decir:

- En nuestra serie las expectativas de una mejoría estética se han cumplido. En los casos complejos, persistirán cicatrices importantes, especialmente con la técnica de Snow-Littler.
- En un caso operado al año de edad, fue preciso una segunda cirugía en la adolescencia. La razón fue la inestabilidad de la articulación MF del pulgar dominante, que pudo ser mejorada acortando el ligamento colateral cubital. Este paciente trabaja desde hace varios años como mecánico de mantenimiento en una empresa metalúrgica, lo que confirma el potencial funcional de la MH incluso bilateral.
- El dedo índice con sindactilia al pulgar, un tendón flexor común y una F2 anómala, tiene una función muy limitada. El que hacer en estos casos es un dilema, y para Upton su amputación estaría justificada en los casos más severos, medida extrema que no ha sido realizada en ninguno de nuestros pacientes, pero que debe tenerse en cuenta.

- En conclusión, en los casos de MH, la cirugía puede mejorar el aspecto estético sin que la capacidad funcional disminuya, al menos de forma significativa, si bien se carece de un análisis a largo plazo comparando casos operados con no operados. La calidad del resultado, vendrá determinada por la experiencia del cirujano, y la complejidad de la patología.

BIBLIOGRAFIA

1. Al-Qatan M. Central and ulnar cleft hands: a review of concurrent deformities in a series of 47 patients and their pathogenesis. *J Hand Surg (E)*, 2014, 39,5: 510-9.
2. Barsky A. Cleft hand: classification, incidence and treatment. Review of the literature and report of nineteen cases. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1964, 46:1707-20.
3. Birch-Jensen A. Congenital deformities of the upper extremities. Ejnar Munksgaard, Copenhagen, 1949.
4. Blauth W, Falliner A. Zur morphologie und klassifikation von spalhhänden. *Handchirurgie*, 1986, 18:161-195
5. Buck-Gramcko D. Cleft Hands: classification and treatment. *Hand Clin.* 1985, 1:467-473.
6. Falliner A. Analysis of anatomic variations in cleft hands. *J Hand Surg (Am)* 2004, 29: 994-2001.
7. Flatt A. Cleft Hand and Central Defects. In *The Care of Congenital Hand Anomalies*. Chapter 14, 265-285, Mosby, 1977.
8. Foucher G, Loréa P, Hovius S, Pivato G, Medina J. Radial shift of the ulnar fingers: a new technique for special cases of longitudinal deficiency. *J Hand Surg (Br)* 2006, 31: 156-161.
9. Glicenstein J, Güero S, Haddad R. Fentes medianas de la main. *Ann Chir Main*, 1995, 14: 253-263.
10. Goldfarb Ch, Chia B, Manske P. Central ray deficiency: subjective and objective outcome of cleft reconstruction. *J Hand Surg (Am)* 2008, 33:1579-1588.
11. Hub J, Chung M, Back G, Oh J, Lee Y, Gong H. Cleft hand in Kabuki make-up syndrome: case report. *J Hand Surg (Am)* 2011, 36:653-7.
12. Jones N. Cleft hands with six metacarpals. *J Hand Surg (Am)* 2004, 29: 720-726.
13. Kanavel A. Congenital malformations of the hands. *Arch Surg*, 1932, 25:1-53,282-320.
14. Kato S. Anomalous hands with cleft formation between the fourth and fifth digits. *J Hand Surg (Am)*, 1983, 8:909-913.
15. Kay S, McCombe D. Central Hand Deficiencies. En *Green's Operative Hand Surgery*, fifth ed., vol 2, 1404-1415, Elsevier, Philadelphia, 2005.
16. Kelikian H. Congenital deformities of the hand and forearm. W.B.Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1974
17. Lewis T, Embleton D. Split-hand and split-foot deformities: their types, origin, and transmission. *Biometrika*, 6, 26-28, 1908.
18. Lugli T. Hand diseases in early photographs. *Hand*, 1980, 12, 1, 97-99.
19. Maisels D. Lobster-claw deformities of the hand. *Hand* 1970, 2: 79-82.
20. Malek R. Aplasias centrales de la main. *Encycl Med Chir, App Locom*, 15220, 4.7.09, Paris.
21. Mahmud S, Namba K, Samshina K, Nakashima Y, Nishino R. Cleft hand in Silver-Russell syndrome. *J Hand Surg (Br)* 1988, 13:192-4.
22. Manske P. Cleft hand and central polydactyly in identical twins: a case report. *J Hand Surg (Am)*, 1983, 8:96-8
23. Manske P. Central Deficiency. Congenital malformations and deformities of the hand. *Instructional Course Lectures AAOS*, vol. XXXVIII, E 64-71, 1989.
24. Manske P, Halikis M. Surgical classification of central deficiency according to the thumb web. *J Hand Surg (Am)* 1995, 20:687-687.
25. Manske P, Goldfarb Ch. Congenital failures of formation of the upper limb. *Hand Clinics*, 2009, 25, 2 157-170.
26. Menu F, Danino A, Malka G. A critical analysis of the Roflesema and Cobben severity score in EEC syndrome. *Plast Reconst Surg*, 2002, 110, 4: 1199-1200.
27. Minguella J. Mano Hendida. En *Malformaciones de la Mano*, cap.7, 71-81. Masson Barcelona 2001

28. Miura T. Syndactyly and split hand. *Hand* 1976,8:125-130.
29. Miura T, Komada T. Simple method for reconstruction of the cleft hand with an adducted thumb. *Plast Reconstr Surg*, 1979,64: 65-67.
30. Miura T, Suzuki M. Clinical differences between typical and atypical cleft hand. *J Hand Surg (Br)* 1984,3:311-315.
31. Miura T. Cleft hand involving only the ring and small fingers. *J Hand Surg (Am)*, 1988, 13: 530-535.
32. Miura T, Nakamura R, Suzuki M, Watanabe K. Cleft hand, syndactyly and hypoplastic thumb. *J Hand Surg (Br)* 1992, 17:365-370.
33. Müller W. Die angeborenen Fehlbildungen der menschlichen Hand. Georg Thieme. Leipzig, 1937.
34. Nutt J, Flatt A. Congenital central hand deficit. *J Hand Surg (Am)* 1981, 6,1: 48-60.
35. Oberlin C, Korchi A, Belkheyar Z, Touam C, Macquillan A. Digitalization of the second finger in type 2 central longitudinal deficiencies (clefing) of the hand. *Tech Hand Up Extrem Surg*. 2009, 13, 2:110-2.
36. Ogino T. Cleft hand. *Hand Clin*, 1990, 6, 661-671
37. Ogino T. Teratogenic relationship between polydactyly, syndactyly and cleft hand. *J Hand Surg (Br)* 1990,15:201-9.
38. Rider M, Grindel S, Tonkin M, Wood V. An experience of the Snow-Littler procedure. *J Hand Surg (Br)* 2000, 25,4:376-381.
39. Sandzen S. Classification and functional management of congenital central defect of the hand. *Hand Clin*, 1985, 1:483-498.
40. Satake H, Ogino T, Takahara M, Kikuchi N, Muramatsu I, Muragaki Y, Kano H. Occurrence of central polydactyly, syndactyly, and cleft hand in a single family: report of five hands in three cases. *J Hand Surg (Am)* 2009, 34:1700-3.
41. Schinz H, Baensch W, Friedl E, Uehlinger E. Röntgen-Diagnóstico (*Lerbuch der Röntgendiagnostik*). G.Thieme Verlag, Stuttgart), Tomo I (Esqueleto) Salvat Editores, Barcelona 1953.
42. Slullitel M. Mano hendida: clasificación, diagnóstico diferencial y tratamiento. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol* 1998,63, 2:53-57.
43. Smith P, Weber D. Syndactylies in cleft hands: is a routine angiogram needed before surgery? IX World Symposium on Congenital Malformations of the Hand and Upper Limb, Dallas, March, 2012.
44. Snow J, Littler J. Surgical treatment of cleft hand. *Plast Reconstr Surg*, 1967, 40: 888-92.
45. Tada K, Yonenobu Y, Swanson A. Congenital central ray deficiency in the hand - A survey of 59 cases and subclassification. *J Hand Surg (Am)* 1981,6:434-441
46. Tonkin M, Nanchahal J, Kwa S. Ulnar-sided cleft hand. *J Hand Surg (Am)* 2002,27:493-7
47. Ueba Y. Plastic surgery for the cleft hand. *J Hand Surg (Am)* 1981, 6:557-560.
48. Ueba Y. Cleft Hand. En *Congenital malformations of the Hand and Forearm* (Buck-Gramcko ed.), Chapter 17, Churchill Livingstone, London 1998.
49. Upton J, Taghinia A. Correction of the typical cleft hand. *J Hand Surg (Am)* 2010,35: 480-485.
50. Watari S, Tsuge K. A classification of clefts hands, based on clinical findings. Theory of development mechanism. *Plast Reconstr Surg*, 1979, 64:381-9.
51. Wood V. The cleft hand (central deficiencies). En *Congenital Hand Deformities*, vol. 1 Operative Hand Surgery, 2nd. ed. (D.Green ed.) Churchill Livingstone, New York, 1988.

DEFORMIDAD DE MADELUNG

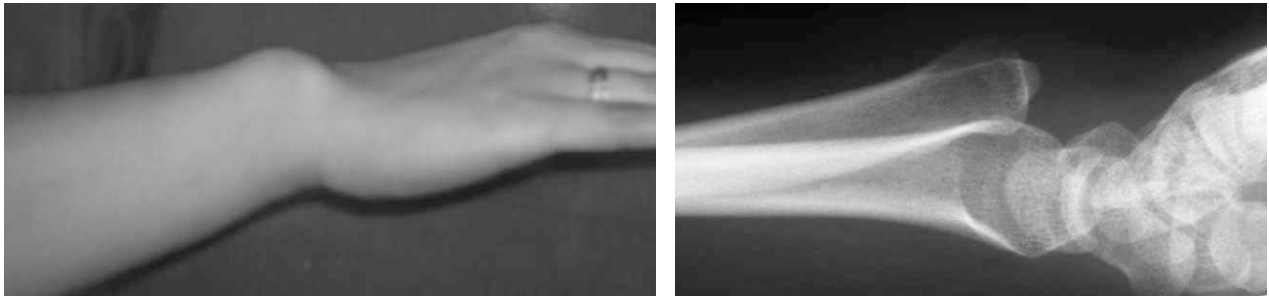
Con la colaboración del Dr. Sergio MARTÍNEZ

CONCEPTO Y REVISIÓN HISTÓRICA

En el Congreso de Cirugía celebrado en Berlín en el año 1878, Otto Madelung presentó un caso de “*subluxación anterior espontánea de la muñeca*” en una joven, calificándola como “*manus valga*”. La deformidad sería debida al cierre prematuro del área cúbito-volar de la epífisis radial, provocando un desplazamiento volar del carpo. El cúbito se desarrolla normalmente, por lo que al término del crecimiento su cabeza ocupa una posición distal y dorsal respecto al extremo del radio. Todo ello en su conjunto, da lugar a la denominada Deformidad de Madelung (DM).

En la magnífica revisión histórica que aporta en su libro Kelikian, refiere como un error atribuir a Dupuytren la primera descripción sobre la DM, basándose en la investigación y publicación de Stetten en 1909, aclarando que lo que había descrito Dupuytren en una de sus lecciones orales dictada en 1834, se correspondía con la subluxación de la muñeca descrita por Bégin en 1825, en trabajadores manuales de alta demanda funcional (*‘work with press levers’*). Kelikian menciona como pionero en aportar un caso de DM a R. Smith (*Treatise on fractures in the vicinity of joints and congenital dislocations, Dublin, 1847*). En 1855 en su Tratado sobre las Fracturas y Luxaciones, Malgaigne publica un nuevo caso de auténtica DM.

Fue Jean en 1875, el primero en realizar la disección anatómica de un paciente con esta deformidad. Duplay en 1885 señaló que la curvatura del radio es su hecho diferencial básico, en un artículo que dedicó a las osteotomías del radio en casos post-traumáticos y “espontáneos”. En 1891, publicó un nuevo artículo sobre esta patología titulado “*Un cas de rachitism tardif des poignets*”. En 1899 Delbet y Gangolphe denominaron a la deformidad como “*carpus curvus*” y “*radius curvus*” respectivamente. En el mismo año Destot publica su estudio radiológico. En 1938, en el primer trabajo publicado en la literatura americana (revista *Annals of Surgery*) Anton recopiló 172 casos.



ETIOLOGÍA

La razón por la que se altera el crecimiento de la fisis afectada no se conoce con exactitud. El grupo de Muns encontró una desorganización de los condrocitos y una calcificación endocondral anormal. La mayoría de los casos ocurren de una forma esporádica. El principal argumento para incluir la DM en el grupo de las anomalías congénitas es su carácter hereditario, en un tercio de los casos aproximadamente, con un patrón de transmisión autosómico dominante. Se ha detectado una mutación del Gen SHOX localizado en el cromosoma X en el síndrome de Léri-Weill (Belin), cuyo diagnóstico es posible hacer con el test genético SHOX-DNA-Dx.

Langer revisó recientemente las diversas anomalías anatómicas que diferentes autores han señalado como factor causal. Así, en 1852 Fano señaló la anómala existencia de un flexor carpi radialis profundus, y Richards en 1852 la presencia de un músculo atávico equivalente al tibial posterior. Linscheid en 1979 señaló la existencia de una anomalía del músculo pronador cuadrado.

Vickers describió por primera vez la presencia de un engrosamiento ligamentoso (de 5 a 7mm) que desde la metáfisis radial (con presencia de un pequeño “espolón”) se dirige al semilunar y en menor medida al piramidal y TFCC. Carter y Ezaki confirmaron su existencia en el 91% de sus casos operados. Es dudoso que este ligamento tenga un papel causal en la DM, y posiblemente sea más una consecuencia que una causa, por un anómalo desarrollo del ligamento radio-lunar corto. Al respecto, debe señalarse que Vickers comprobó también su presencia en la DM inversa.

DIAGNÓSTICO

Su diagnóstico se suele hacer en la adolescencia, acudiendo a consulta por las molestias al esfuerzo, por la limitación de la movilidad y por la creciente deformidad externa. En las radiografías, se aprecia la deformidad del extremo distal del radio, y la anormal amplitud de la articulación radio-cubital distal. En la DM clásica, la morfología del semilunar es prácticamente normal. En la RM se objetivan los mismos hallazgos, y la presencia de la estructura ligamentosa anómala descrita por Vickers.

En la variante que Vickers denominó como ‘*chevron carpus*’, el semilunar, con una doble superficie articular proximal, se introduce entre los extremos del cúbito y radio. La deformidad clínica es menor, así como la inestabilidad, pero el roce es mayor, lo que se traduce con el paso de los años en una severa artrosis radio-carpiana.

Mucho más infrecuente es la deformidad denominada *Madelung inverso* (‘*reversed Madelung*’), en la que se produce la subluxación de la cabeza del cúbito en sentido volar, ocurriendo la deformidad de la epífisis radial en su área dorso-cubital. La primera descripción de esta anomalía es atribuida por Kelikian a Kirmisson en 1902.

La presencia de la DM no es posible confirmarla hasta que se manifiesta en las radiografías. Kelikian presentó un ilustrativo esquema de la evolución de dicha epífisis, de desarrollo más precoz en las niñas que en los niños. Aunque la alteración de su morfología ya podría observarse a partir de los 2 años, en la práctica el diagnóstico de la DM es hecho más tardíamente. Solo en casos con antecedentes familiares, las radiografías obtenidas en base al temor a su carácter hereditario, han podido mostrar la presencia de cambios precoces en la epífisis radial. Esto lo comprobó Vickers en una niña de 5 años, estudiada por ser la tía de la niña portadora de la deformidad.

CLASIFICACIÓN

Como señalaron Zebala y Manske, la DM tiene un amplio espectro de presentaciones. La primera variante es la clásica DM idiopática, en la que solamente el extremo distal del radio está afectado. En otras variantes todo el radio es displásico. Vickers las denomina ‘*Madelung like deformities*’, y si bien en algún caso está asociada al síndrome de Turner, se presenta más frecuentemente como una ‘*discondrosteosis*’. Léri y Weill

en 1929 señalaron la coexistencia de una corta estatura, de una mesomelia y de una deformidad de Madelung.

De una forma simple, pueden dividirse las DM en casos leves y severos. Mc Carroll y Tudor definieron los parámetros radiológicos para clasificar la DM en orden a su severidad:

- acortamiento y angulación (volar y cubital) de la epífisis radial, con hipoplasia de la faceta articular correspondiente al semilunar.
- aumento de la distancia radio-cubital distal.
- prominencia dorsal de la cabeza del cúbito.
- disposición triangular del carpo, que en los casos severos se subluxa hacia volar.

Dado que la DM es una anomalía tridimensional, la TC es útil para determinar la morfología de la misma, aunque su obtención no siempre precisa ser realizada.

INCIDENCIA

La DM es poco frecuente. Aproximadamente dos de cada tres casos son bilaterales, con un porcentaje de casos hereditarios en torno al 30%. Pocos autores llegan a reunir series personales extensas. Entre las más numerosas, están las series de Vickers (51 casos), de Flatt (37 casos), la de Manske (18 casos) y la de Saffar con 17 casos. Nuestra serie se compone de 23 casos, y como en todas, existe un clarísimo predominio de pacientes del sexo femenino (21 casos). La afectación fue bilateral en 17 de los casos, frente a 6 casos unilaterales. Los casos unilaterales se presentaron en una adolescente y en 4 mujeres adultas, por tan solo un varón, profesor de profesión, con una deformidad moderada y que tenía una escasa expresión clínica.



DM en una adolescente y en una adulta

TRATAMIENTO

El tratamiento de la DM está en dependencia de la edad del paciente, del grado de deformidad, y del dolor e incapacitación funcional que conlleva. La alternativa entre el tratamiento conservador y el quirúrgico sigue siendo motivo de controversia. Habitualmente, las molestias que aparecen durante la adolescencia, ceden si se evita un sobreesfuerzo continuado y se utiliza una ortésis. En la opinión de la mayoría de expertos, la cirugía debe reservarse para deformidades severas y causantes de una limitación funcional marcada.

En los casos de temprana presentación y no operados, al finalizar el crecimiento, suele existir un período de bastantes años con una razonable adaptación funcional y sin apenas dolor. En la mayoría de los casos, con el paso del tiempo, reaparece el dolor por la artrosis desarrollada.

Entre las diferentes propuestas para su tratamiento quirúrgico, deben ser citadas:

- la **epifisiolisis** preventiva en los adolescentes, propuesta por Vickers y fundamentada en la técnica de Langenskiold. Mediante abordaje volar siguiendo el tendón del FCR, y despegando el pronador cuadrado, se expone el radio distal, reseca el ligamento de Vickers. Bajo control fluoroscópico, a una distancia de 5mm de la articulación radio-cubital, se aborda y extirpa la zona cubital de la fisis afectada, conservando su zona normal radial. Con tejido graso obtenido del antebrazo se rellena el defecto así creado.

Con esta técnica, se pretende evitar la deformidad, o si ya está presente, lograr una remodelación progresiva durante los años que restan de crecimiento. Sería un procedimiento reservado para el Madelung Infantil, en pacientes operados en edades comprendidas entre los 8 y los 12 años. En el capítulo que aporta Vickers al libro *The Growing Hand*, expone una serie de 28 operaciones de este tipo a lo largo de 16 años, que desgraciadamente no proporcionan un retorno a una situación de normalidad.

- la **osteotomía correctora del radio**, tanto en adolescentes como en adultos, ya fue realizada por autores como Martin Kirschner en la década de los treinta del siglo pasado, y más tarde por Kelikian, haciendo ambas osteotomías de cierre reseca un triángulo del radio distal. En los casos más severos y complejos, asociaban bien un acortamiento del cúbito (Kirschner) o la exéresis de la cabeza del cúbito (Kelikian).

La técnica de Darrach implica el riesgo de generar un desplazamiento todavía mayor del carpo, especialmente en pacientes jóvenes y laxos, colectivo en que puede optarse por la técnica de Kapandji, que teóricamente implica un menor riesgo de emigración del carpo, pero que aumenta la complejidad de la cirugía paliativa.

Dobyns y Linscheid en la Clínica Mayo propusieron en 1988 su primera variante técnica, en la que corregían la curvatura radial mediante un injerto óseo proximalmente y un triángulo de silicona distalmente, técnica ya modificada en su posterior publicación de 1996.

También Watson publicó su doble osteotomía radial (una de cierre y otra de apertura), añadiendo la exéresis “en espejo” de la cabeza cubital, por haber comprobado que en caso de no hacerlo, persistían las molestias a nivel de la radio-cubital distal. En Sao Paulo se ocupó de esta patología el grupo de De Paula, y el grupo de Dos Reis. Algunos autores, Houshian entre ellos, han publicado su experiencia con la utilización de un fijador externo. Vickers recurrió a la osteotomía radial, asociando la resección de “su” ligamento, en el Madelung Juvenil, con edades comprendidas entre los 13 y 19 años.

La osteotomía del radio “*en cúpula*” fue propuesta por Carter y Ezaki, quienes la consideran como la más idónea en pacientes cercanos a la madurez esquelética, para corregir simultáneamente la deformidad

coronal y sagital. Se utiliza un abordaje volar, resecando el ligamento de Vickers y realizando la osteotomía cóncava hacia distal y proximalmente a la fisis del radio, bajo control fluoroscópico, para evitar lesionar la fisis radial y la articulación radio-cubital distal. La disminución de la inclinación de la superficie articular distal del radio, mejora el soporte de la misma para el semilunar. En 2006 publicaron sus resultados en 20 pacientes operados con esta técnica (Harley).

En pacientes jóvenes, la osteotomía puede fijarse con agujas de Kirschner por el bajo riesgo de pseudoartrosis radial, evitando que su colocación lesione la rama sensitiva radial, recurriendo en caso necesario a hacer una mini-incisión para identificarla. A menudo queda una espícula de hueso en la zona volar (debido al desplazamiento dorsal del fragmento distal), que es necesario resecar. La pauta post-operatoria consiste en la retirada de las agujas de Kirschner a las cuatro semanas, continuando con un yeso antebraquial durante dos semanas más. Posteriormente se utilizará una férula termoplástica y se iniciará la rehabilitación.

En pacientes jóvenes en los que es previsible que la deformidad se acentue por el crecimiento progresivo del cúbito, es conveniente realizar simultáneamente una epifisiodesis distal del cúbito, abordando la fisis mediante una pequeña incisión longitudinal, evitando lesionar la rama sensitiva dorsal cubital. La destrucción de la fisis se hace con una broca y/o una cucharilla, bajo control fluoroscópico.

- **Acortamiento del cúbito:** indicada en pacientes adultos, en los que el principal sitio de las molestias es la vertiente cubital. Autores como Bruno, han referido su experiencia con el simple acortamiento del cúbito, más lógico cuando se trata de casos leves, donde este componente es el más llamativo clínica y radiológicamente. Esta opción, en nuestra serie fue elegida en dos mujeres jóvenes, con una DM de grado moderado pero sintomática, pese al tratamiento “conservador” previo a la cirugía.
- **Extirpación de la cabeza del cúbito:** cuando está muy deformada, técnica que hemos practicado en dos pacientes adultas, que acudieron a la consulta por la rotura de los tendones extensores del meñique y anular. Su reparación y una plastia estabilizadora del extremo distal del cúbito resecado, con una bandeleta del FCU, añadiendo la disminución de las exigencias funcionales tras la cirugía, proporcionó una mejoría funcional y del aspecto estético.
- **Artrodesis radio-carpiana:** indicada en los casos más severos y avanzados, asociando la exéresis de la cabeza del cúbito o la técnica de Kapandji.
- **Prótesis de la cabeza del cúbito:** su utilización fue publicada por Dubey a propósito de una paciente de 54 años con una DM leve, y con un seguimiento de tan solo un año. También Schecker ha llegado a utilizar la prótesis por él diseñada en algún caso (comunicación personal). Es una opción a reservar para pacientes, con un grado moderado y edad avanzada, y sujeta a los riesgos que conllevan este tipo de implantes, especialmente en el largo plazo.

CONCLUSIONES

Conocemos muchos aspectos de la DM. Sin embargo, seguimos desconociendo la razón por la que se produce, y cuál es la mejor opción de tratamiento para muchos de nuestras pacientes. Lamb señaló la necesidad de hacer estudios a largo plazo de la evolución natural de esta deformidad, que permitan conocer si

los tratamientos actualmente empleados tienen un verdadero fundamento para seguir siendo utilizados, aceptando que ninguna técnica es capaz de conseguir una normalización articular.

Su tratamiento quirúrgico no está exento de complicaciones, tanto en lo relativo al componente óseo, como al psicológico si las expectativas puestas en la cirugía no llegan a alcanzarse. Esto sucedió en una paciente de 42 años (operada por otro colega) que acudió a nuestra consulta, y en la cual el aceptable aspecto radiológico tras la cirugía (acortamiento del cúbito), se vió ensombrecido por un cuadro de dolor regional complejo post-operatorio, de larga duración y tan solo parcial recuperación.

En los pacientes operados tempranamente, el riesgo de recidiva debe ser tenido en cuenta, y ha sido mencionado por diversos autores como Sakuma, con reaparición de un dolor incapacitante que requirió una segunda intervención. Por todo ello, es importante una selección adecuada de los casos a operar, no creando falsas expectativas, y si es posible, no indicar cirugía en los casos con litigios laborales o de otra índole.

BIBLIOGRAFIA

1. Angelini L, Leite V, Faloppa F. Surgical treatment of Madelung's disease by the Sauve-Kapandji technique. *Ann Chir Main Memb Super*, 1996; 15:257-64.
2. Arora A, Chung K, Otto W. Madelung's and the recognition of Madelung's deformity. *J Hand Surg (Am)*, 2006, 31:177-82.
3. Belin V, Cusin V, Viot G. SHOX mutations in dyschondrosteosis (Léri-Weill syndrome). *Nat Genet*, 1998; 19:67-9.
4. Bruno R, Blank J, Ruby L, Cassidy C, Cohen G, Bergfield T. Treatment of Madelung's deformity in adults by ulna reduction osteotomy. *J Hand Surg (Am)*, 2003,28:421-426.
5. Calvet J. Radius curvus. En EMQ, *Membre Supérieur (Avant Bras)*, 1957, nº 10, 15429,1-4.
6. Clard Y, Gay A, Launay F, Guinard D, Legré R. Isolated wedge osteotomy of the ulna for mild Madelung's deformity. *J Hand Surg (Am)*, 2007,32:1037-1042.
7. De Paula E, Cho A, Mattar R, Zumiotti A. Madelung's deformity: treatment with radial osteotomy and insertion of a trapezoidal wedge. *J Hand Surg (Am)* 2006, 31:1206-13.
8. Dobyns J. Madelung's deformity. In: Green D, Hotchkiss R, Pederson W, eds. *Green's Operative Hand Surgery*. Philadelphia: Churchill Livingstone, 1993.
9. Dos Reis F, Katchburian M, Faloppa F, Albertoni W, Laredo, Fihlo J. Osteotomy of the radius and ulna for the Madelung deformity. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1998; 80:817-24.
10. Dubey A, Fajardo M, Green S, Lee S. Madelung's deformity: a review. *J Hand Surg (E)*, 2010,35:174-181.
11. Ducloyer P, Leclercq C, Lisfranc R, Saffar P. Spontaneous ruptures of the extensor tendons of the fingers in Madelung's deformity. *J Hand Surg (Br)*, 1991, 16,3:329-333.
12. Duplay S. De l'osteotomie lineaire du radius pour remedier au defformites poignet soit spontanés, soit traumatiques. *Arch Gen Med*, 1885, 15, 385-396.
13. Ezaki M. Madelung's deformity. In: Green D, Hotchkiss R, Pederson W, eds. *Green's Operative Hand Surgery*. 4th. ed. , Philadelphia, Churchill Livingstone, 1999.
14. Fagg P. Wrist pain in the Madelung's deformity of dyschondrosteosis. *J Hand Surg (Br)*, 1988; 13:11-5.
15. Fagg P. Reverse Madelung's deformity with nerve compression. *J Hand Surg (Br)*, 1988, 13:23-7.
16. Fernandez D, Capo J, Gonzalez E. Corrective osteotomy for symptomatic increased ulnar tilt of the distal end of the radius. *J Hand Surg (Am)*, 2001, 26:722-32.
17. Glard Y, Gay A, Launay F, Guinard D, Legré R. Isolated wedge osteotomy of the ulna for mild Madelung's deformity. *J Hand Surg (Am)*, 2007, 32:1037-42.

18. Harley B, Brown C, Cummings K, Carter P, Ezaki M. Volar ligament release and distal radius dome osteotomy for correction of Madelung's deformity. *J Hand Surg (Am)*, 2006, 31:1499–1506.
19. Henry A, Thorburn M. Madelung's deformity. A clinical and cytogenetic study. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1967, 49:66–73.
20. Houshian S, Jørgsholm P, Friis M, Schrøder H, Weeth R. Madelung's deformity treated with Ilizarov technique: a report of 2 cases. *J Hand Surg (Br)*, 2000, 25:396–9.
21. Jebson P, Blair W. Bilateral spontaneous extensor tendon ruptures in Madelung's deformity. *J Hand Surg (Am)*, 1992, 17:277–280.
22. Kelikian H. Madelung deformity .En *Congenital Deformities of the Hand and Forearm*. Chapter 22, 753-779, Philadelphia, WB Saunders, 1974.
23. Lamb D. Madelung deformity. Editorial. *J Hand Surg (Br)*, 1988; 13:3-4.
24. Luchetti R, Mingione A, Monteleone M, Cristiani G. Carpal tunnel syndrome in Madelung's deformity *J Hand Surg (Br)*, 1988, 13,1:19-22.
25. McCarroll H, James M, Newmeyer W, Molitor F, Manske P. Madelung's deformity: quantitative assessment of X-ray deformity. *J Hand Surg (Am)*, 2005, 30:1211–20.
26. McCarroll H, James M, Newmeyer W, Manske P. Madelung's deformity: quantitative radiographic comparison with normal wrists. *J Hand Surg (E)*, 2008, 33:632–5.
27. McCarroll H, James M, Newmeyer W, Manske P. Madelung's deformity: diagnostic thresholds of radiographic measurements. *J Hand Surg (Am)*, 2010, 35:807-812
28. Murphy M, Linscheid R, Dobyns J, Peterson H. Radial opening wedge osteotomy in Madelung's deformity. *J Hand Surg (Am)* 1996, 21:1035-1044.
29. Nielsen J. Madelung's deformity: a follow-up study of 26 cases and a review of the literature. *Acta Orthop Scand*, 1977, 48:379-84.
30. Ranawat C, DeFiore J, Straub L. Madelung's deformity: an end result study of surgical treatment. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1975; 57:772-5.
31. Saffar P. Madelung's deformity. *Surg Techn Orthop Trauma*, 2000; 55:370-4.
32. Salon A, Serra M, Pouliquen J. Long-term follow-up of surgical correction of Madelung's deformity with conservation of the distal radioulnar joint in teenagers. *J Hand Surg (Br)*, 2000; 25:22-5.
33. Tsai T, Stillwell J. Repair of chronic subluxation of the distal radioulnar joint (ulnar dorsal) using flexor carpi ulnaris tendon. *J Hand Surg (Br)*, 1984; 9:289-93.
34. Tuder D, Frome B, Green D. Radiographic spectrum of severity in Madelung's deformity. *J Hand Surg (Am)*, 2008, 33:900-4.
35. Vickers D, Nielsen G. Madelung's deformity: surgical prophylaxis (physiolysis) during the late growth period by resection of the dyschondrosteosis lesion. *J Hand Surg (Br)*, 1992; 17:401-7.
36. Watson H, Pitts E, Herber S. Madelung's deformity: a surgical technique. *J Hand Surg (Br)*, 1993, 18:601–5.
37. White G, Weiland A. Madelung's deformity: treatment by osteotomy of the radius and Lauenstein procedure. *J Hand Surg (Am)*, 1987; 12:202-4.
38. Zebala L, Manske P, Goldfarb C. Madelung's deformity: a spectrum of presentation. *J Hand Surg (Am)*, 2007, 32:1393–401

ANOMALÍAS MÚSCULO-TENDINOSAS DIGITALES CONGÉNITAS

Con la colaboración del Dr. Ricardo Tobio

INTRODUCCIÓN

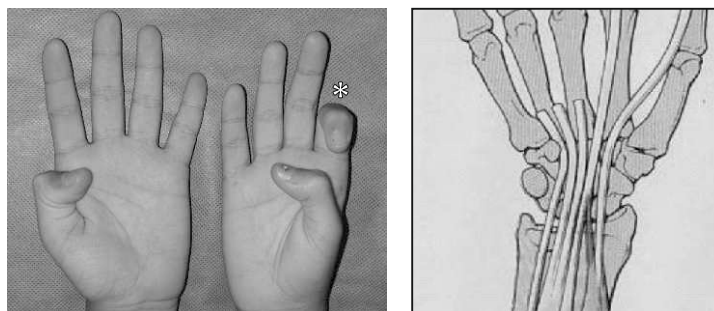
Las anomalías tendinosas congénitas, están presentes en muchas malformaciones de la mano. En este capítulo, nos ocuparemos de aquellos cuadros clínicos en las que las mismas son la parte esencial, y en ocasiones la única anomalía existente, que se expresa por la disminución o hasta ausencia de un determinado movimiento. En diversas ocasiones, se le asocia una alteración posicional, al romperse el equilibrio con la musculatura antagonista. En la mano, aunque los cuadros clínicos más significativos y trascendentes se localizan a nivel del pulgar, pueden verse igualmente afectados los dedos largos.

ANOMALÍAS DE LOS TENDONES FLEXORES

En sus disecciones anatómicas, Kaplan observó que en el 33.6% de los casos, el FS del meñique y el del anular tenían un origen común. La ausencia del FS del meñique, fue referida como “común” por Townley, y encontrada en el 21% de las 40 manos estudiadas por Austin en 20 cadáveres. Aun existiendo, es relativamente frecuente que el FS del meñique tenga un grosor menor que en los otros dedos.

En cuanto a los tendones flexores profundos, solo hemos encontrado en la literatura un caso de ausencia del FP del meñique, con un doble FS (Kirsner). Un caso de anormal acortamiento de los flexores profundos fue descrito en un niño de 8 años por Takagi. En nuestra serie, registramos un caso en una adolescente (que nos consultó por otro problema), y que de sus IFD solamente podía flexionar la del índice. Pese a ello, su capacidad funcional era suficiente para sus actividades y nunca se había planteado su tratamiento.

Otra entidad a reseñar es la **Anomalía de Lindburg y Comstock***, que se caracteriza por la existencia de una conexión entre el FPL y el FP del dedo índice proximal a la muñeca, que provoca que sea imposible la flexión independiente de ambos dedos. En su artículo reportaron 4 casos (3 mujeres y un varón), todos ellos operados. En las 2 pacientes que hemos tenido ocasión de ver, apenas les causaba molestias y rechazaron la operación. En caso de ser motivo de discapacidad, la opción es la resección de la anómala conexión.



La ausencia del FPL en ocasiones es una anomalía aislada y en otras se presenta de forma asociada a la ausencia de la musculatura tenar. Ya mencionada en 1895 por Fromont (Bull. Soc. Anat. Paris), ha sido objeto de publicaciones por autores como Arminio, Lister, Köster, Miura y Tsuchida. Una serie de 7 casos, 3 de ellos en la misma familia, fue publicada por Strauch y Spinner. Para ampliar la primera comisura, cuya disminución

atribuyeron a la acción del adductor del pulgar, utilizaron un colgajo obtenido del índice. La oposición del pulgar se consigue mediante la transferencia del FS del anular. Refieren que en sus casos, la falta de flexión de la IF no era lo suficientemente limitante, como para requerir un gesto quirúrgico para intentar mejorarla.

De llegar a hacerse su cirugía paliativa, habitualmente es el FS del anular el tendón transferido (Tsuchida), ya sea en un solo tiempo (con creación de poleas si no existen) o en dos tiempos, el primero para colocar una varilla de silicona y hacer la reconstrucción de la polea A1, con el tendón del palmar menor o el retináculo extensor. En el segundo tiempo se realiza la transferencia tendinosa. El grado de flexión de la IF conseguido es limitado, en el caso de Köster a una flexión IF de 35°, en la niña operada por Arminio de 25° y en el caso de Lister de 30°. Da Haan, en un niño de 5 años, con cirugía en 2 tiempos, consiguió una flexión de la IF de 55°. El pronóstico es más favorable en los casos de anomalía aislada y con una amplia movilidad pasiva IF. Si existe un FPL hipoplásico, puede ser utilizado para reconstruir la polea (Usami).

Miura publicó el caso de un niño de 8 años incapaz de flexionar la IF del pulgar derecho, en el que encontró al operarlo una doble inserción del FPL, la más gruesa en el ligamento anular del carpo, y el tendón más fino en su lugar habitual. La transferencia del primero al segundo no mejoró significativamente la flexión IF. El padre tampoco podía flexionar su pulgar, pero en su caso se asociaba una hipoplasia de la musculatura tenar.

PULGAR EN RESORTE

Este término hace referencia a la presencia en el pulgar de un nódulo apreciable en la cara volar a nivel de la articulación MF, que fue descrito por Notta en 1850. Los padres llevan al niño o niña a la consulta al observar que no extiende el pulgar. En los casos menos severos, el pulgar puede moverse pasivamente, llegando a un punto en que se produce un resalte, que molesta al niño que lo sufre. En los casos severos el pulgar está prácticamente bloqueado, mostrando el niño resistencia al intento de su movilización.

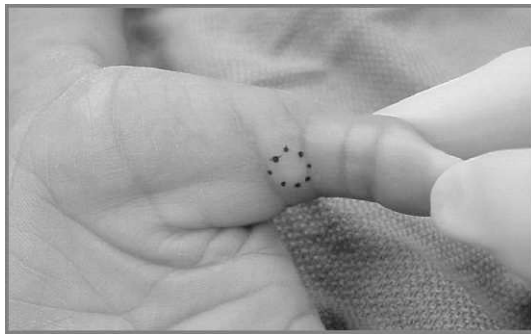
El recién nacido mantiene sus pulgares flexionados, y no es hasta el tercer o cuarto mes cuando comienza a extenderlos intermitentemente. Esto explica lo difícil que resulta determinar si la anomalía está presente al nacer o si por el contrario surge al cabo de un cierto tiempo. Algunos autores se inclinan por defender que es una anomalía congénita. Sin embargo, como recoge Ty en su revisión, otros autores no han podido identificar un pulgar en resorte en recién nacidos, pese a su búsqueda en series superiores a los mil niños. White y Jensen en su serie de 9 casos, refieren antecedentes familiares en dos. La presentación en hermanos es rara pero posible, incluyendo gemelos, como los casos referidos por Dolan, en dos niños y en dos niñas, caso similar a uno de nuestra serie en dos hermanas gemelas. Una lo presentaba en el pulgar izquierdo y la otra en el derecho.

El nódulo de Notta ha sido atribuido a diferentes causas inflamatorias, pero el estudio histológico del nódulo nunca lo ha confirmado. Otros autores han especulado con la existencia de anomalías morfológicas de las poleas del pulgar. Así Bayat lo atribuye a una polea adicional (*'variable pulley'* o polea anular variable), cuya sección considera necesaria, como también lo cree van Loveren. No todos los autores concuerdan con esta explicación etiológica, y opinan que un engrosamiento anómalo de la polea A1 es suficiente para explicarla, pero tampoco histológicamente se ha podido demostrar ninguna anomalía de la polea resecada (Minguella).

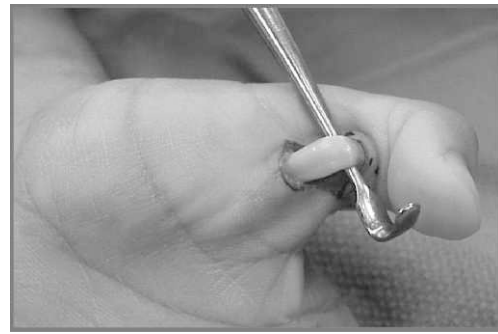
Clínicamente se pueden diferenciar dos estadios o grados:

- *primer grado*: cuando la flexión de la IF es intermitente y su posición puede corregirse con una suave extensión pasiva del pulgar.
- *segundo grado*: en el que la flexión de la IF es permanente y no puede ser corregida mediante manipulación. Aún en este grado, resulta indolora, excepto cuando se intenta extender el pulgar.

El tratamiento debe considerar el grado. En el primer grado, parece sensato intentar evitar la cirugía, y proceder a la movilización pasiva cuidadosa y repetida, asociando el empleo de férulas correctoras durante unos meses. La mayoría de autores que han observado sus resultados, refieren una resolución de la patología en un porcentaje importante. Posiblemente un porcentaje significativo de casos de primer grado se resuelven espontáneamente, por lo que su incidencia real resulta desconocida.



Pulgar en resorte congénito



Apertura polea A1

Dinham y Meggit revisaron 105 casos (suponiendo 131 pulgares afectados). Vieron que en los que se presentan ya al nacer, se resuelven espontáneamente en el primer mes al menos el 30%. De los casos diagnosticados entre el sexto mes y los treinta meses, desaparecía el 12% en los siguientes 6 meses. En los casos en los que la edad superaba los 4 años, no registraron ninguna resolución espontánea.

En nuestra serie, la mayoría de los niños nos llegan con una edad relativamente avanzada y con frecuencia tras el fracaso del intento de tratamiento conservador. Ante este escenario, preferimos proceder a su tratamiento quirúrgico, de forma simultánea en ambos pulgares cuando son casos bilaterales. El riesgo que supone una anestesia general a una edad en torno a los 3 años es asumible, y en ninguno de nuestros casos han surgido complicaciones. Giostri refiere que en su serie no se pudo comprobar la recuperación espontánea, pese a que la edad media de sus pacientes en el momento de la cirugía fue de 4.6 años.

El principal riesgo es evitar dañar los nervios colaterales, lo que exige una adecuada isquemia, una excelente iluminación, empleando gafas de aumento si es preciso, y un instrumental fino adecuado al tamaño del dedo. La incisión que utilizamos es transversal, identificando y protegiendo los nervios colaterales. La sección de la polea A1 debe ser completa, y comprobaremos tras la misma que el tendón FPL se desliza con facilidad. Si existen dudas, resecaremos una estrecha banda longitudinal de la polea entre los sesamoideos. No es necesario hacer ningún gesto de adelgazamiento del nódulo tendinoso, pese a que autores de la talla de Kelikian lo llegaron a aconsejar. Cumpliendo estos requisitos, el resultado es satisfactorio, sin precisar una nueva cirugía ningún caso de nuestra serie.

DEDOS LARGOS EN RESORTE

Son de muy infrecuente presentación. Dellon y Hansen, publicaron un raro caso bilateral en un niño de 4 años, presentando sus 10 dedos un bloqueo en extensión, que trataron mediante la apertura de la polea A1. Watson-Jones, reportó el caso de una niña de 4 años, incapaz de extender sus dedos largos, lo que solamente conseguía empujándolos sucesivamente con sus pulgares, negándose la madre a que fuese operada.

Bae publicó una serie de 18 casos con un total de 23 dedos afectados. La cirugía utilizada fue la apertura de la polea A1 añadiendo la extirpación de una bandeleta del FS, con resultado favorable en el 91% de los casos así operados, técnica utilizada por Ty en su único paciente operado (a los 17 meses y bilateral afectando al dedo medio). Lo mismo hicimos en nuestro único caso, afectando unilateralmente al dedo medio, que se resolvió favorablemente.

En los casos leves, con bloqueos ocasionales del dedo afectado la incapacidad funcional que causan es limitada, no llegando a ser operados. Hemos tenido ocasión de consultar a un niño con su dedo anular derecho en esta situación, mostrando la ecografía un engrosamiento de la polea A1, cuya apertura probablemente termine por ser necesaria. Kelikian incluyó en su libro un caso afectando al dedo medio, con una falange distal atrófica.

Debe tenerse en cuenta que el atrapamiento en la polea A1, no es la única causa de un dedo largo en resorte en los niños. Como señaló Cardon, pueden existir otras causas, únicas o asociadas, y puede ser necesaria la apertura de la polea A3, y la resección de una o hasta las dos bandeletas del FS.

AUSENCIA O HIPOPLASIA DE LOS TENDONES EXTENSORES DIGITALES

La más conocida es la presentación del pulgar flexionado y adducido (**Clasped Thumb , Pollex Varus**). En su exhaustiva revisión histórica sobre esta anomalía, Kelikian atribuye la primera descripción de una malposición del pulgar en flexión y adducción a Tamplin (1846), y la primera disección de un pulgar con esta anomalía a Shattock (1881). En 1934, Zadek refirió el hallazgo de un EPL hipoplásico en un niño operado por una flexión IF bilateral, y Miller refirió en 1943 en un caso operado la ausencia del APL y EPB. Fue igualmente mencionado por autores como Bunnell (un caso unilateral) y Barsky (un caso bilateral). En 1952 White y Jensen publicaron una serie de 8 casos, 3 de los cuales fueron operados.

Para Kelikian, la presencia de una IF flexionada indicaría un EPL no funcional. Cuando es el EPB el que falla, sería la MF la articulación flexionada. Si la que está ausente es la función del APL, el pulgar se desplazaría hacia el borde cubital de la mano. Esta correlación ha sido puesta en duda por McCarroll. En casos operados por Tsuge, la ausencia aislada del EPL se traducía en las diferentes alteraciones posturales comentadas. Parece probable que estas anomalías tendinosas se asocien en un grado variable en los diferentes casos, explicando los diversos grados de deformidad posibles. Con frecuencia la anomalía es de presentación bilateral. Afecta en un porcentaje similar a niños y niñas y en muy pocas ocasiones se han comprobado antecedentes familiares.

Weckesser diferenció 4 grupos:

- El grupo I, caracterizado por un simple déficit de extensión del pulgar.

- El *grupo II*, en el que se asocia la contractura en flexión de otros dedos, sugerente de un cuadro de artrogriposis más o menos extensa.
- El *grupo III*, con hipoplasia del pulgar.
- El *grupo IV*, en el que incluir casos que no encajan en los anteriores 3 grupos. En su serie Weckesser incluyó 2 casos con una duplicación del pulgar asociada.

McCarroll simplificó su clasificación diferenciando los casos flexibles (*'supple clasped thumb'*) de los casos complejos. Como en el caso del pulgar en resorte, el diagnóstico de esta malposición del pulgar es habitualmente tardío, dado que el recién nacido mantiene el pulgar pegado a la palma hasta los 3 meses, momento en el que el niño comienza a despegarlo al intentar coger objetos.

En cuanto a su tratamiento, diversos autores han mencionado su inicio de forma *"conservadora"* aplicando ortésis correctoras y fisioterapia para potenciar los músculos implicados. Con ello, se obtuvo una mejoría parcial en algunos casos, suficiente para evitar la cirugía. En la misma, se ha observado que habitualmente existen tendones extensores hipoplásicos, en ocasiones filiformes y en consecuencia sin capacidad funcional.

La cirugía paliativa puede hacerse de diferentes formas:

- La transposición del EIP (cuando existe) a la base de la falange proximal.
- Si no existe EIP, será efectuada una transferencia del flexor superficial del anular, procediendo al mismo tiempo a reforzar el ligamento colateral cubital MF si es laxo. Senrui, aconseja estabilizar el pulgar con una aguja de Kirschner colocada atravesando la articulación MF, y otra fijando el primer al segundo metacarpiano. A la vez, expresa su preferencia por la reinserción trans-ósea del extremo tendinoso, dado que si se hace sobre el aparato extensor puede fracasar al ser éste hipoplásico y débil. A este respecto, los modernos anclajes óseos facilitan y aseguran este gesto técnico.
- La artrodesis MF en adolescentes en edad cercana al final del crecimiento y con una severa deformidad. En caso de hacerlo a edades más precoces, Senrui menciona la opción de hacerla preservando la placa epifisaria. La liberación del adductor y primer interóseo, puede ser necesaria en los casos más extremos, al igual que el alargamiento del FPL, realizado a nivel de la muñeca.
- La ampliación de la primera comisura, puede conseguirse en los casos más leves mediante una Z-tetraplastia, y en los más severos mediante el colgajo radial del índice descrito por Strauch o el del pulgar utilizado por Brand.

Las **anomalías de los tendones extensores de los dedos largos** son de rara presentación y tienen como consecuencia la postura en flexión de los dedos así afectados. En algún caso se asocian a una anomalía similar en el pulgar. En 1955 Weckesser reportó 5 casos, en 3 de los cuales estaban afectados dedos largos además del pulgar. Los trató mediante férulas de yeso correctoras, con posterior cirugía en un único caso. Por el contrario, Broadbent y Woolf, operaron 6 de sus 8 casos.

La técnica más utilizada ha sido la transferencia de una bandeleta del flexor superficial, obtenido de un único dedo (anular) o de más de uno si son varios los dedos afectados. Otra opción, utilizada por Snow es la transferencia de una bandeleta lateral extensora del dedo vecino.

Koman revisó una serie de 8 casos, encontrando una banda medial extensora hipoplásica con subluxación volar de las bandeletas laterales. La liberación de las estructuras volares retraídas, asociando el alargamiento del flexor superficial del dedo o dedos afectados no dio resultados, pero sí lo hizo la re-alineación del aparato extensor, con transferencia asociada al mismo del flexor superficial, reforzando con una de sus bandeletas la banda medial extensora y con la otra la bandeleta lateral.



Aplasia tendón extensor III dedo



Aplasia tendones extensores I, II, III, IV dedos

Al-Harthy y Rayan, publicaron una serie de 9 niños que presentaban una flexión congénita de la MF, debida a una hipoplasia de la banda sagital y tendón extensor. Su cirugía paliativa fue realizada en 7 casos. Vartany publicó un caso afectando a una paciente de 18 años, con imposibilidad de extender los dedos medio, anular y meñique de ambas manos, y cuya RM mostró la hipoplasia músculo-tendinosa causante de dicha anomalía, que igualmente presentaban familiares de las dos generaciones previas.

Carneiro revisó una serie de 5 casos, afectando al anular en dos niños, al meñique en dos niñas y al índice en un niño de 10 meses. En su cirugía observó la atenuación de la banda medial extensora, procediendo a su resección con sutura de los extremos normales, y una fijación de la IFP con una aguja de Kirschner durante 5 semanas. El resultado fue mejor en los dedos índice y anular que en los meñiques operados. Señala Carneiro la necesidad de hacer su diagnóstico diferencial con el clásico dedo en resorte y con la camptodactilia, ya que también en estas patologías existen casos que afectan a varios dedos, y más raramente a dedos aislados que no son el meñique.

MANO EN RÁFAGA CUBITAL CONGÉNITA

La presencia al nacer de una desviación cubital de los dedos largos, asociada a una contractura en flexión de las articulaciones MF, fue en 1897 calificada por Emile Boix como “deviation en coup de vent”. En la literatura anglosajona recibió otras denominaciones tales como “windblown hand” y “congenital ulnar drift”. Su expresión clínica es muy variable, y autores como Wood la consideran como una forma frustrada de artrogriposis.

En 1938 Freeman y Sheldom, reportaron como en dos niños se asociaban a esta desviación cubital digital, anomalías en el pie (astrágalo vertical) y en la cara, acuñando el término “cranio-carpo-tarsal dystrophy” para definirla. En 1963 Burian describió 4 pacientes con hallazgos similares. Por la similitud de la anomalía facial con la posición adoptada para silbar, la denominó “whistling face syndrome”.

En 1985 Zancolli propuso una clasificación en base a los elementos afectados :

- El **tipo I** depende basicamente de la malformación de la piel y del retinaculum cutis siendo por tanto una deformidad fascio-cutánea (*mano artrogripoide tipo I*), corregible por una simple liberación de las partes blandas afectadas, seguida por un injerto de piel total.
- El **tipo II**, deformidad más severa (*mano artrogripoide tipo II*), con participación de tendones, cápsulas y ligamentos. Los resultados de la cirugía no son tan satisfactorios como en el tipo I.

Zancolli aportó en su estudio 13 casos del tipo I y 6 del tipo II, de carácter familiar en el 28%, presentes al nacer todos ellos, y siempre bilaterales.

En cuanto a su tratamiento quirúrgico, se deben tener en cuenta los siguientes factores:

- A nivel de la primera comisura, existe una contractura importante, cuya liberación da lugar a un déficit importante de piel (Wood), con frecuencia haciendo imposible su resolución mediante zetaplastias, y requiriendo un colgajo radial del índice (Strauch).
- La extensión del pulgar se puede recuperar mediante transposiciones tendinosas (EIP, y en su ausencia del FS del anular), reservándose la artrodesis MF para los casos más severos.
- La corrección de la desviación cubital de los dedos largos, se puede hacer con la técnica de Zancolli: se secciona el borde cubital de la cofia extensora MF y se plica su lado radial para recolocar el tendón extensor, cuya bandeleta medial es seccionada a nivel de la diáfisis de la falange proximal, anclándola al dorso de su base.
- La retracción cutánea volar de los dedos largos, se trata mediante su sección transversal a nivel del pliegue digital proximal. Se le asocia la extirpación de las bandas fibrosas que se encuentren. El déficit cutáneo provocado, puede ser solucionado con injertos libres de piel total, que igualmente se utilizan para cubrir el defecto cutáneo que provoca la liberación de la eminencia tenar retraída en los casos más severos. La corrección así obtenida es parcial, y puede ser preciso recurrir a alargamientos tendinosos proximalmente a la muñeca. La fijación temporal de la articulación MF en su nueva posición ha sido recomendada por Senrui.
- En casos inveterados y severos, cabe la alternativa de mejorar la posición de los dedos mediante osteotomías subcapitales de los metacarpianos (Senrui, Kelikian).



MÚSCULOS SUPER-NUMERARIOS Y/O HIPERTRÓFICOS

La presencia de estas anomalías es posible a muy diferentes niveles y puede ser causa de diferentes cuadros clínicos. El diagnóstico es difícil, y hasta época reciente la mayoría de los casos eran hallazgos inesperados al proceder a la cirugía, indicada tanto por las molestias que provocaban, como por el temor ante el desconocimiento de la causa del “bultoma” que generan. Gracias a las imágenes de la RM es posible comprobar su presencia, y en algunos casos, aclarada la causa de las molestias, no se llega a la cirugía.

Citaremos las siguientes variantes:

- el extensor digitorum brevis manus (EDBM), músculo atávico descrito por Albinus en 1734, y que con frecuencia se acompaña de un ganglión dorsal que es el que lleva al paciente a la consulta. Ha sido el más frecuentemente encontrado en nuestra serie (5 casos). Su asociación con una sinostosis grande-ganchoso y de carácter bilateral fue descrito por Bromley en una mujer de raza negra de 34 años. Su presencia en dos hermanos fue referida por Hoffman. Cuando es sintomático, su extirpación es necesaria y proporciona un excelente resultado.
- el EIP supernumerario, que puede acompañarse de un ganglión (Constantian).
- el Extensor propio del dedo medio, que solamente hemos encontrado en una adolescente, que requirió su extirpación por causar molestias al forzar la mano.
- músculos lumbricales aberrantes o hipertróficos, cuya expresión clínica más frecuente es una neuropatía por compresión del mediano.
- músculo abductor del meñique aberrante, que puede provocar la compresión del nervio cubital. Su papel en la oclusión de la arteria cubital es bien conocido, y causa de cirugía en 2 pacientes (adultos) de nuestra serie.
- la presencia de un músculo palmar menor accesorio (palmaris profundus), puede llegar a provocar una compresión sintomática del nervio mediano, lo que requiere la extirpación del PP. Tenemos registrados 4 casos.
- la presencia de un flexor carpi radialis brevis (FCRB) fue descrita por Fano en 1851 (le llamó ‘músculo radiocarpiano’). A propósito de su hallazgo en una disección, García-Elias ha revisado los casos publicados de sus dos variantes, el FCRB corto (insertado proximalmente en la metáfisis radial) y el FCRL largo (insertado en la diáfisis radial). En ambos tipos, el tendón se inserta distalmente en el II metacarpiano, como el FCR.
- la hipertrofia de los músculos tenares ha sido descrita por Legan.

BIBLIOGRAFÍA

1. Al-Harthy A, Muscat O, Rayan G. Congenital flexion deformity of the middle finger and sagittal band hipoplasia. *J Hand Surg (Am)*, 2003,28:123-9.
2. Arminio J. Congenital anomaly of the thumb : absent flexor pollicis longus tendon. *J Hand Surg (Am)*, 1979, 4: 487-8.
3. Austin G, Leslie B, Ruby L. Variations of the flexor digitorum superficialis of the small finger. *J Hand Surg (Am)*, 1989, 14:262-7.
4. Bae D, Sodha S, Waters P. Surgical treatment of the pediatric trigger finger. *J Hand Surg (Am)*, 2007, 32,7:1043-7.
5. Barsky A. Congenital anomalies of the hand. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1951, 33:35-64.
6. Bayat A, Shaaban H, Giakas G. The pulley system of the thumb: anatomic and biomechanical study. *J Hand Surg (Am)*, 2002, 27:628-635.

7. Beals R, Hecht F. Congenital contractural arachnodactyly: A heritable disorder of connective tissue. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1971,53:987-993.
8. Broadbent T, Woolf R. Flexion-Adduction deformity of the thumb – Congenital clasped thumb. *Plast Reconst Surg*, 1964, 34:612-6.
9. Bromley G. Rare coincidence of bilateral extensor digitorum brevis manus and bilateral capitate synostosis. *J Hand Surg (Am)*, 1986, 11,1:37-40.
10. Bunnell S. *Surgery of the Hand*. Ed 3, Philadelphia, J.B. Lippincot Co 1956.
11. Burian F. The “whistling face” characteristic in a compound cranio-facio-corporal syndrome. *Br J Plast Surg*, 1963,16:140-3.
12. Cardon L, Ezaki M, Carter P. Trigger finger in children. *J Hand Surg (Am)* 1999,24, 6:1156-1161.
13. Carneiro R. Congenital attenuation of the extensor tendon central slip. *J Hand Sug (Am)*, 1993, 18, 6:1004-7.
14. Crawford H, Horton C, Adamson J. Congenital aplasia or hipoplasia of thumb and finger extensor tendons. Report of six cases. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1966, 48:82-91.
15. DeHaan M, Wong L, Petersen D. Congenital anomaly of the thumb: aplasia of the flexor pollicis longus. *J Hand Surg (Am)*, 1987,12:108-9.
16. Dellon A, Hansen F. Bilateral inability to grasp due to multiple (ten) congenital trigger fingers. *J Hand Surg (Am)*, 1980,5:470-2.
17. Dolan R, Seoighe D, Cronin K. Triggering siblings: a congenital aetiology?. *J Hand Surgery (E)*, 2014, 39, 777-789.
18. Ezaki M. Treatment of the upper limb in the child with arthrogryposis. *Hand Clin*, 2000, 703-711.
19. Flatt A. *The care of congenital hand anomalies*. St Louis, CV Mosby Co, 1977.
20. Freeman E, Sheldon J. Cranio-carpo-tarsal dystrophy: an undescribed congenital malformation. *Arch Dis Child*, 1938, 13:277-283.
21. Freiberg A, Mulholland R, Levine R. Nonoperative treatment of trigger fingers and thumbs. *J Hand Surg (Am)*, 1989, 14, 3:553-8.
22. Fromont : Anomalies musculaires multiples de la main. Absence du fléchisseur propre du pouce, l'éminence thénar, lombricaux supplémentaires. *Bull Soc Anat Paris*, 70, 1895.
23. Fryns J, De Smet L. Another look at the causes of windblown hand. *J Hand Surg (Br)*, 1995, 20:565-566.
24. Garcia-Elias M, Gallo F, Llusá M. Flexor carpi radialis brevis. Implicaciones clínicas. *Rev Iberoam Cir Mano*, 2013, 41, 1:26-29.
25. Ger E, Kupcha P, Ger D. The management of trigger thumb in children. *J Hand Surg (Am)*, 1991, 16, 5:944-7.
26. Giostri G, Nagai A. Polegar em Gatilho. En *Defeitos Congênitos nos Membros Superiores*. O. Lech ed., Clínica Ortopédica, 2003, 4,1:137-140.
27. Hagan H, Idler R. Limitation of thumb flexion due to an unusual insertion of the flexor pollicis longus. *J Hand Surg (Br)*, 1988,13:474-6.
28. Hoffman J, Ellison M. Extensor digitorum brevis manus in the nondominant hand of two brothers. *J Hand Surg (Am)*, 1987,12,2:293-4
29. Kaplan E. Muscular and tendinous variations of the flexor superficialis of the fifth finger of the hand. *Bull Hosp J Dis*, 1969, 30:60-67.
30. Kelikian H. *Congenital deformities of the hand and forearm*. WB Saunders, Philadelphia, 1974.
31. Kisner W. Case report: double sublimis tendon to fifth finger with absence of profundus. *Plast Reconst Surg* , 1980, 65:229-230.
32. Kobayashi A, Ohmiya K, Iwakuma T, Mitsuyasu M. Unusual congenital anomalies of the thumb extensors. Report of two cases. *The Hand*, 1976, 8, 1:17-21.
33. Koman L, Toby B, Poehling G. Congenital flexion deformities of the proximal interphalangeal joint in children: a subgroup of camptodactyly. *J Hand Surg (Am)*, 1990,15:582-6.
34. Köster G. Isolated aplasia of the flexor pollicis longus: a case report. *J Hand Surg (Am)*, 1984, 9:870-1.

35. Lanz U, Hahn P, Varela C. Congenital unilateral muscle hiperplasia of the hand with ulnar deviation of the fingers. *J Hand Surg (Br)*, 1994, 19,6:683-688.
36. Legan J, Shepler T, Wind G. Congenital hypertrophy of the thenar eminence with accessory head of the abductor pollicis brevis in the forearm. *J Hand Surg (Am)*, 1992, 17,5:884-6.
37. Leung A, Wood V. The thumb-clasped hand. In Gupta A, Kay S, Scheker L (ed): *The Growing Hand*. London, Mosby, 2000.
38. Linburg R, Comstock B. Anomalous tendon slips from the flexor pollicis longus to the flexor digitorum profundus. *J Hand Surg (Am)*, 1979, 4, 1:79-83.
39. Lipskeir E, Weizenbluth M: Surgical treatment of the clasped thumb. *J Hand Surg (Br)*, 1989, 14:72-79.
40. Lister G. Absent tendons excluding thumb deformities. En *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. Ed D.Buck-Gramcko, Chapter 26, Churchill Livingstone, 1998.
41. McCarroll H. Congenital flexion deformities of the thumb. *Hand Clinics*, 1985,1:567-575.
42. McCarroll H. Manske P. The windblown hand: Correction of the complex clasped thumb deformity. *Hand Clin*, 1982, 8:147-159.
43. McMurtry R, Jochims J. Congenital deficiency of the extrinsic extensor mechanism of the hand. *Clin Orthop*, 1977,125, 36-39.
44. Medina J, Lorea P, Marcos A, Martin F, Reboso L, Foucher G. Déformation en flexion du pouce de l'enfant: pouce flexus adductus et pouce à resaut. *Chir Main*, 2008,27S, 35-9
45. Mih A. Congenital clasped thumb. *Hand Clinics*, 1998, 14, 77-84.
46. Miura T. Congenital absence of the flexor pollicis longus. *The Hand*, 1977, 9, 272-4.
47. Miura T. Congenital anomaly of the thumb : unusual bifurcation of the flexor pollicis longus and its unusual insetion. *J Hand Surg (Am)*, 1981, 6:613-5.
48. Moon W, Suh S, Kim L. Trigger digits in children. *J Hand Surg (Br)*, 2001, 26,1:11-12.
49. Murakami Y, Edashige K. Anomalous flexor pollicis longus muscle. *The Hand*, 1980, 12,82-84.
50. Nakamura J, Kubo E. Bilateral anomalous insertion of flexor pollicis longus. *J Hand Surg (Br)*, 1983, 18:312-5.
51. Rayan G. Congenital hypoplastic thumb with absent thenar muscles : Anomalous digital neurovascular bundle. *J Hand Surg (Am)*, 1984, 9:665-8.
52. Snow J. A method for reconstruction of the central slip of the extensor tendon of a finger. *Plast Reconstr Surg*, 1976,57:455-9.
53. Senrui H. Congenital Contractures, En *Congenital malformations of the Hand and Forearm*, Ed D. Buck-Gramcko, Chapter 24, 295-309, Churchill Livingstone, 1998.
54. Stark H, Otter T, Boyes J, Rickard T. "Atavistic contrahentes digitorum" and associated muscle abnormalities of the hand: a cause of symptoms. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1979, 61,2:286-9.
55. Steenwercks A, DeSmet L, Fabry G. Congenital trigger digit. *J Hand Surg (Am)*, 1996,21 5:900-911.
56. Strauch B, Spinner M. Congenital anomaly of the thumb : absent intrinsics and flexor pollicis longus. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1976, 58,1:115-118.
57. So Y. An unusual association of the windblown hand with upper limb hypertrophy. *J Hand Surg (Br)*, 1992,17:113-7.
58. Surg T, Hoopes J, Daniel R. Congenital absence of the thenar muscles innervated by the median nerve. *J Bone Joint Surg (Am)* 1972, 54, 5:1087-90.
59. Takagi T, Takayama S, Ikegami H, Nakamura T. Congenital shortening of the flexor digitorum profundus muscle. *J Hand Surg (Am)*, 2007, 32:168-171.
60. Thomas C, Mathivanan T. Congenital absence of flexor pollicis longus without hipoplasia of the thenar muscles. *J Hand Surg (Br)*, 1999, 24, 3:385-6.
61. Torday P, Engkvist O. Trigger fingers in children. *J Hand Surg (Am)*,1999, 24,6:1162-5.
62. Townley W, Swan M, Dunn R. Congenital absence of flexor digitorum superficialis: implications for assessment of little finger lacerations. *J Hand Surg (E)*, 2010, 35, 5:417-8.

63. Tsuchida Y, Kasai S, Kojima T. Congenital absence of flexor pollicis longus and flexor pollicis brevis: a case report. *The Hand*, 1976, 8:294-7.
64. Tsuge K. Congenital aplasia or hipoplasia of the finger extensors. *The Hand*, 1975, 7: 15-21.
65. Tsuyuguchi Y, Masada K, Kawabata H, Kawai H, Ono K. Congenital clasped thumb: a review of forty-three cases. *J Hand Surg (Am)*, 1985,10:613-8.
66. Ty J, James M. Failure off differentiation: part II. En *Congenital Hand Differences*, *Hand Clinics*, 2009, 25, 2:195-213.
67. Uchida M, Kojima T, Sakurai N. Congenital absence of flexor pollicis longus without hipoplasia of thenar muscles. *Plast Reconst Surg*, 1985, 75:413-6.
68. Usami F. Bilateral congenital absence of the flexor pollicis longus with craniofacial abnormlities. *J Hand Surg (Am)*, 1987, 12:603-4.
69. Van Loveren M, van der Biezen J. The congenital trigger thumb: is release of the first anular pulley alone sufficient to resolve the triggering? *Ann Plast Surg*, 2007, 58:335-7.
70. Vartany A, Majumdar S, Diao E. Congenital hipoplasia of the extensor tendons of the hand. *J Hand Surg (Am)*, 1996, 21, 6:1045-8.
71. Von Schroeder H, Botte M. The extensor medii propius and anomalous tendons to the long finger. *J Hand Surg (Am)*, 1991, 16,6:1141-5.
72. Watson-Jones R. *Fractures and Joint injuries*. 3ªed Williams& Wilkins Co, Baltimore, 1944.
73. Wenner S, Saperia B. Proximal row carpectomy in arthrogryptic wrist deformity. *J Hand Surg (Am)*, 1987, 12:523-5.
74. Weckesser E. Congenital flexion-adduction deformity of the thumb (Congenital "Clasped Thumb"). *J Bone Joint Surg (Am)* 1956, 37, 5:977-983.
75. Weckesser E, Reed J, Heipel K. Congenital clasped thumb (congenital flexion-adduction deformity of the thumb): a syndrome, not a specific entity. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1968, 50:1417-28.
76. White J, Jensen W. The infant's persistent thumb-clutched hand. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1952, 34: 680-8.
77. White J, Jensen W. Trigger thumb in infants. *A.M.A. Am J Dis Child*, 1953, 85:141-5.
78. Wood V. Windblown hand. In Green D. *Operative Hand Surgery*, 2nd ed, New York, Churchill Livingstone, 1988.
79. Wood V. Treatment of the windblown hand. *J Hand Surg (Am)*, 1990,15:431-8.
80. Wood V. Congenital thumb deformities. *Clin Orthop*, 1985, 195:7-25.
81. Wood V. Another look at the causes of the windblown hand. *J Hand Surg (Br)*, 1994, 19:679-682.
82. Wood V, Biondi J. Treatment of the windblown hand. *J Hand Surg (Am)*, 1990, 15: 431-438.
83. Zadek I. Congenital absence of the extensor pollicis longus of both thumbs: operation and cure. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1934,16:432-4.
84. Zancolli EA, Zancolli ER. Congenital ulnar drift of the fingers. *Hand Clinics*, 1985, 1, 3:443-456.

ANOMALÍAS VASCULARES DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR

Dr. Juan Carlos LÓPEZ GUTIÉRREZ
Hospital La Paz – Madrid

INTRODUCCIÓN

Los rápidos avances que se producen en el estudio y tratamiento de las anomalías vasculares congénitas, no llegan con la rapidez necesaria a los Servicios de atención especializada. En un estudio reciente de uno de los centros pediátricos más prestigiosos del mundo, el Children's Hospital de Boston, el 75% de los pacientes allí referidos, tenían un diagnóstico y tratamiento previos incorrectos, y del 25% que habían sido diagnosticados correctamente, un 14% había recibido un tratamiento inadecuado. Estos datos son fiel reflejo de la difícil realidad que afrontan los pacientes con tumores y malformaciones vasculares del miembro superior, y son extrapolables a la experiencia de nuestros hospitales.

Los términos angioma cavernoso, angioma plano o hemolinfangioma siguen siendo utilizados indiscriminadamente, sin considerar que la apariencia de la lesión no tiene ninguna trascendencia diagnóstica y puede llevar a graves errores terapéuticos. En 1982 Mulliken y Glowacki pusieron fin a décadas de confusión terminológica, distinguiendo taxativamente los tumores de las malformaciones vasculares, aunque muy frecuentemente su aspecto es idéntico. En 1992 se creó la *International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)* y en 1996 se editó la clasificación que actualmente sigue vigente. De forma simultánea, se describen nuevos tumores vasculares como el hemangio-endotelioma kaposiforme, el RICH o el NICH.

En 2000 Paula North descubre el marcador inmuno-histoquímico GLUT-1 que identifica y separa definitivamente al hemangioma del resto de los tumores, y en 2008 se comprueba que es el propranolol el tratamiento más eficaz del hemangioma. El manejo adecuado de los niños con anomalías vasculares congénitas del miembro superior debe seguir 3 pasos sucesivos:

- 1º El reconocimiento de las diferentes lesiones.
- 2º La correlación clínico-histológica.
- 3º El tratamiento del paciente por un equipo multidisciplinar entrenado.

TUMORES VASCULARES

El Hemangioma es sin duda el más frecuente de todos ellos. Su característica fundamental es que prolifera durante los primeros meses de vida, para involucionar siempre antes de la pubertad. Es por tanto un tumor exclusivo de la infancia, y no existe en la edad adulta. Epidemiológicamente son más frecuentes en hijos de madres de edad avanzada, fecundación asistida, gestaciones múltiples y partos prematuros, por lo que su incidencia va en aumento.

Se ha establecido su origen trofoblástico al compartir inmuno-reacción positiva frente al marcador GLUT-1, de la misma forma que lo hace la placenta. Su presentación puede ser focal o segmentaria, en cuyo caso la evolución es más agresiva, sin predilección por la mano, brazo o antebrazo.

Ante la duda diagnóstica, la biopsia y estudio inmuno-histoquímico con GLUT-1 ofrece en el primer año de vida un 100% de certeza diagnóstica, por lo que debe involucrarse a los Patólogos, en el avance que suponen los nuevos marcadores sobre la microscopía convencional. La ecografía doppler y la resonancia o

angio-resonancia, completan el diagnóstico de extensión en los casos de localización comprometida. No hay indicación alguna para la arteriografía o gammagrafía.

Hay cuatro posibilidades terapéuticas para este numeroso grupo de pacientes:

- Esperar la **involución espontánea de la lesión**, que ha sido durante mucho tiempo la elección más simple, pero no la más indicada. Hasta un 30% de los angiomas que involucionan antes de los 6 años y hasta un 80% de los que lo hacen posteriormente, dejan algún tipo de secuela que precisa corrección quirúrgica. Merece la pena extirpar la lesión en el primer año de vida, y evitar al niño y a sus padres el difícil trance de la escolarización con un tumor vascular incapacitante.
- El **tratamiento farmacológico** con beta-bloqueantes, es actualmente una garantía casi absoluta de resolución sin secuelas del tumor, si se inicia en las primeras semanas de vida. La dosis indicada de propranolol más habitual es de 1-3 mg/kg/día, repartida 2 ó 3 veces al día. La forma de administración habitual es la vía oral. No parece que haya diferencias ni mayor tasa de efectos secundarios, si se administra desde el principio la dosis de 2 mg/kg o si se hace en pauta ascendente.

El uso de propranolol data de hace unos 50 años, y se ha demostrado que es un fármaco seguro en la edad pediátrica, y que se asocia a escasos efectos secundarios. Es excepcional tener que suspender definitivamente el tratamiento a causa de ellos. Basándose en la buena respuesta al propranolol oral se ha desarrollado la aplicación tópica para los casos de HI de pequeño tamaño y de tipo superficial.

- El **láser** es de utilidad en la aparición de complicaciones como ulceración y sangrado, pero por su naturaleza de acción a nivel superficial, no logra reducir la masa tumoral angiogénica de forma significativa. Además está contraindicado en la fase proliferativa del tumor, es decir, en los primeros meses de vida, por su efecto isquémico-necrótico origen de infecciones potencialmente devastadoras.
- El **tratamiento quirúrgico** debe aplicarse en no pocas indicaciones, según nos ha mostrado la experiencia de los últimos años, aunque en la actualidad el retraso en el tratamiento farmacológico es la más frecuente. Otras consideraciones a tener en cuenta son cuándo y cómo llevar a cabo la resección quirúrgica. Una vez que el hemangioma ha proliferado las indicaciones quirúrgicas habituales son:
 - Sangrado recurrente.
 - Ulceración que no responde a beta bloqueantes o láser.
 - Compresión sobre nervios o afectación articular.
 - Cicatrización inaceptable desde el punto de vista estético.
 - Residuo fibro-adiposo con efecto de masa.
 - Piel expandida que no ha recuperado su elasticidad.

Es evidente que en la mayor parte de casos hay que individualizar y contar con la opinión de los padres. Queda a consideración del Cirujano la edad más propicia para llevar a cabo el procedimiento, en función de la indicación y la técnica quirúrgica más adecuada. Cada área anatómica requerirá de una estrategia diferente.

Otros Tumores Vasculares

El más frecuente en el miembro superior es el **RICH**, acrónimo inglés de *hemangioma congénito rápidamente involutivo*. El angioma congénito había sido considerado como hemangioma hasta que Mulliken y Enjolras se cercioraron de su comportamiento clínico peculiar, estando presentes al nacimiento (por lo que su desarrollo ha sido totalmente fetal) y no proliferando nunca. Su involución es mucho más rápida, y se completa antes del primer año de vida.

La confirmación de su diferente origen biológico llegó con la aparición de los marcadores: al contrario que los hemangiomas son GLUT-1 negativos, y tienen un importante componente linfático que les hace reaccionar positivamente frente al marcador D2-40 (negativo en los hemangiomas). Su tratamiento es conservador y excepcionalmente está indicada su extirpación, si no responde al tratamiento farmacológico. Es imprescindible identificarlo correctamente (grande, azulado, con halo blanco y sobre todo presente en el momento del parto), porque no requiere ningún tratamiento ni prueba de imagen invasiva, ya que desaparece completamente en pocas semanas.

En 1999 Odile Enjolras y Paula North descubrieron una variedad de angioma congénito que no involucionaba: **NICH** (*'non involuting congenital hemangioma'*), de similares características al RICH y en el que está indicada la extirpación quirúrgica. En la actualidad, hay indicios de que corresponde a un RICH residual que no involucionó completamente intra-útero.

Otro tumor vascular congénito de singular importancia es el **Hemangioendotelioma kaposiforme (HEK)**, cuyo comportamiento es particularmente agresivo. Tiene la capacidad de atrapar plaquetas y provocar una trombopenia muy severa (<25.000) conocida como 'fenómeno de Kasabach-Merritt' y que es patognomónica de este tumor, como demostró Sarkar en 1997. Esta circunstancia nunca se da en el hemangioma convencional. Una moderada trombopenia con alargamiento del tiempo de cefalina por coagulopatía de consumo, es frecuentemente encontrada en las malformaciones venosas (erróneamente denominadas "angiomas") y ha sido y es tradicionalmente motivo de confusión y tratamiento inadecuado.

El tratamiento quirúrgico es de elección, y si no es posible, debe valorarse el tratamiento farmacológico con vincristina, sin olvidar que la transfusión de plaquetas es inefectiva y que debe ser sustituida por terapia antiagregante eficaz (aspirina y ticlopidina a 10 mg/Kg/día), simultánea e indefinidamente.

El **Angioblastoma, angioma en penachos o 'tufted angioma'**, es el otro tumor vascular pediátrico capaz de provocar el fenómeno de Kasabach-Merritt, por lo que se considera una variante de HEK y con origen biológico común. El tratamiento es similar pero su agresividad es menor.

Finalmente la correlación clínico-histológica de otros tumores vasculares agresivos y poco frecuentes en la infancia es aún difícil de establecer, y la toma de decisiones terapéuticas en función de los hallazgos patológicos e inmuno-histoquímicos tremendamente compleja. Adivinar si un tumor tiene riesgo de metastatizar a distancia, si la amputación preventiva está justificada, o si hay indicación para una quimioterapia profiláctica y de una eficacia aún dudosa sigue siendo una ardua tarea. El **Glomangiopericitoma**, el **Hemangioendotelioma retiforme, epitelioido o compuesto** y el **Angiosarcoma**, son ejemplos actuales de la dificultad en la toma de decisiones al ser el pronóstico incierto.

MALFORMACIONES VASCULARES

El aspecto tumoral de las malformaciones venosas, la similitud ante las casi inocuas malformaciones capilares y las devastadoras malformaciones arteriovenosas (frecuentemente denominadas angiomas planos), han sido y son todavía causa habitual de diagnóstico y tratamiento erróneos.

Malformaciones venosas

Las malformaciones venosas son malformaciones vasculares de flujo lento, compuestas por canales venosos anómalos dilatados debidos a la ausencia de actina-C en el músculo liso de la pared venosa, presentes desde el nacimiento y con una expansión lenta durante su evolución. Pueden afectar a cualquier área de la extremidad superior, y presentan un mayor crecimiento hacia la pubertad y tras traumatismos.

En el pasado estas malformaciones han recibido nombres como angioma venoso, angioma cavernoso, y hemangioma cavernoso. Estos nombres deben ser abolidos pues solamente conducen a confusión. Se presentan clínicamente como masas azuladas o violáceas que se comprimen fácilmente pero posteriormente se vuelven a rellenar. Es también característico que aumenten su tamaño con las maniobras que aumentan la presión venosa.



Malformación venosa en el dedo índice.



Malformación venosa en el dedo medio.

A la palpación no presentan aumento de temperatura ni vibración ('thrill'). Los síntomas que suelen presentar son dolor y edema de forma ocasional. En ocasiones estas manifestaciones aparecen de forma espontánea, generalmente por la presencia de fenómenos trombóticos en el seno de los vasos venosos tortuosos, que llevan a la formación de calcificaciones que pueden ser dolorosas a la palpación y que se denominan flebolitos. Son visibles con una radiografía simple, y tienen un gran valor en cuanto al diagnóstico diferencial de estas lesiones.

Las lesiones profundas suelen invadir músculos, articulaciones y hueso, y llegan a producir deformaciones óseas y fracturas patológicas. Cuando afectan la extremidad entera no es raro que induzcan su hipertrofia. La presentación de episodios de hemartrosis articular puede inducir una artrosis precoz.

Estas lesiones pueden comenzar en la piel o en las mucosas, pero su presencia en la piel obliga a descartar la afectación profunda, de hecho en ocasiones la parte visible de la malformación es solamente la punta del iceberg de la afectación profunda. Por tanto es obligatorio realizar un estudio de imagen, que suele ser una angio-resonancia, para delimitar de la forma más precisa posible su extensión.

Sobre todo cuando estos pacientes tienen afectación muscular extensa, se acompañan de una coagulopatía crónica, que durante décadas se ha confundido con la trombopenia que acompaña al Síndrome de Kassabach-Merritt. Esta coagulopatía esencialmente es una CID crónica, que es muy importante conocer, pues en caso de cirugía por otros motivos puede dar problemas severos. En la actualidad, el principal marcador que se utiliza para controlar la evolución de esta coagulopatía son los niveles de dímero-D. Recientemente se ha descrito que los pacientes con malformaciones venosas con alteraciones de coagulación, con el tiempo pueden desarrollar hipertensión pulmonar por la suelta repetida de pequeños trombos, que de manera asintomática se van instalando en el pulmón.

La sintomatología predominante es la hipertensión venosa y su cortejo sintomático de dolor, circulación colateral, ulceración cutánea, etc. Es imprescindible, en estos casos, conocer con exactitud la situación del sistema venoso profundo, comprobando que no se haga a través de venas embrionarias marginales que se han repermeabilizado, ya que contraindicaría su extirpación.

En las malformaciones venosas extra-tronculares, la sintomatología fundamental se deriva del estancamiento sanguíneo en dilataciones saculares, a veces enormes, con efecto de masa, deformación cutánea, coagulopatía de consumo y formación de flebolitos. Como el flujo a su través es inversamente proporcional al cuadrado del radio de la dilatación venosa, el fenómeno es lentamente progresivo y su tratamiento (aunque sea exclusivamente la presoterapia) debe ser precoz.

El tratamiento de estas lesiones se basa en la compresión, la cirugía, el láser y la esclerosis. La gran variabilidad de presentación de las malformaciones venosas hace difícil la sistematización de su abordaje terapéutico. Antes de tomar cualquier decisión, es imprescindible un estudio minucioso de las posibilidades terapéuticas endovasculares, incluyendo el láser diodo. El grado de dedicación, paciencia o agresividad de un radiólogo intervencionista con experiencia es determinante, y puede reducir de forma drástica la tasa de intervenciones quirúrgicas en este grupo de pacientes.

El área anatómica afectada y las secuelas posibles resultantes de la extirpación deben ser igualmente valoradas. Habitualmente la piel puede y debe ser respetada. Ante la duda, puede tratarse previamente con láser provocando una fibrosis cicatricial dermo-epidérmica, que permita su conservación al extirpar la malformación subyacente. El láser de Nd:YAG debe reservarse para lesiones superficiales.

El uso del láser endovascular ha demostrado su utilidad indiscutible en el tratamiento de venas varicosas en la incompetencia valvular. Recientemente, varios Grupos han presentado sus resultados prometedores con el uso de láser de diodo 1470nm, en el manejo de las malformaciones venosas puras. Además del bajo coste de esta técnica mínimamente invasiva, los efectos secundarios tóxicos de agentes esclerosantes en los niños pequeños, puede ser evitados por el uso de esta técnica.

En el caso de recurrir a la cirugía convencional de la mano afectada, la extensión de la extirpación muscular debe planificarse atendiendo al área afectada, y a las secuelas funcionales que una extirpación radical ocasionaría, limitándose a una extirpación parcial si fuesen inaceptables, aún a riesgo de una mayor probabilidad de recidiva.

Malformaciones Arterio-Venosas

Las malformaciones arterio-venosas (MAV) del brazo y mano son raras en comparación con las lesiones de bajo flujo. Las MAV cutáneas, aunque siempre están presentes desde el nacimiento, es raro que den sintomatología de forma congénita o en los primeros años de vida. Suponen en la infancia un verdadero reto diagnóstico, pues generalmente son diagnosticadas de forma errónea hasta que están totalmente desarrolladas.

Schöbinger definió 4 estadios de progresión de estas lesiones:

- en el **estadio I** suelen ser máculas o parches rosados, que simulan una malformación capilar anodina. Pero el aumento de temperatura o vibración a la palpación, sugiere un componente de alto flujo. En este estado suelen ser asintomáticas y permanecen así hasta la adolescencia, y algunas lesiones perduran así durante toda la vida.
- en el **estadio II** la vibración y el latido son más prominentes, los vasos más dilatados haciéndose patentes las venas de drenaje, y en algunos casos la piel suprayacente se torna violácea. La progresión del estadio I al II suele ocurrir en la pubertad, en relación con cambios hormonales, traumatismos o tratamientos parciales de estas lesiones.
- el **estadio III** se caracteriza por la destrucción de los tejidos profundos incluido el hueso, y la presencia de dolor y hemorragia.
- el **estadio IV** se alcanza cuando el incremento del flujo induce una descompensación cardíaca.

Sus manifestaciones clínicas son proteiformes, así como la sintomatología que pueden producir, limitaciones funcionales, dolor (más del 50% de los casos), hiperhidrosis, hipertrichosis, hiperemia, vibración, cambios tróficos, ulceración, sangrado o lesiones de tipo pseudo-kaposi.

La decisión más difícil en el manejo quirúrgico de las MAV de la extremidad superior es la elección del momento correcto de la cirugía. Una MAV localizada en una zona anatómicamente no crítica, puede ser extirpada en cualquier momento, pero en la mayoría de las ocasiones, el cirujano tiene que afrontar el problema de decidir entre operar o esperar si el paciente está asintomático. La cirugía temprana puede ser innecesaria, puede agravar las lesiones residuales si no es radical y completa, y ser peligrosa para el paciente, ya que incrementa la extensión de la malformación arterio-venosa, con mayor riesgo de comprometer la función de la mano.

El objetivo de la cirugía es preservar la función y optimizar el resultado estético. Las complicaciones graves existentes en el momento de la cirugía, son una señal del retraso del tratamiento apropiado. La cirugía de las MAV no es para tímidos ni para arrogantes, como señaló Upton. Un profundo conocimiento de la fisiopatología de la MAV es obligatorio para la correcta selección de la mejor opción quirúrgica adecuada. Sin embargo, los avances en las técnicas endovasculares en las últimas décadas, han reducido la necesidad de procedimientos quirúrgicos agresivos de manera significativa. Solo excepcionalmente la embolización aislada resuelve completamente el proceso, y habitualmente sólo consigue la mejoría sintomática temporal o el retraso en la evolución de un estado de Schöbinger a otro.

Los favorables resultados del uso del láser de diodo 1470nm en las malformaciones venosas puras, invitan a extender su uso a malformaciones arterio-venosas y linfáticas. Dos técnicas están disponibles en el tratamiento de las malformaciones arterio-venosas: la percutánea, en la que la fibra láser es guiada fluoroscópicamente hacia el nido, y la intra-operatoria, en la que la fibra láser se introduce bajo visión directa en las dilatadas arterias aferentes y venas eferentes de la malformación previamente reseca. La peculiar anatomía de la extremidad superior hace que uno de los fenómenos fisiopatológicos en las MAV, la isquemia por fenómeno de "robo", tenga especial relevancia en los dedos.

Las malformaciones de alto flujo son seguramente el grupo de anomalías vasculares en los que el tratamiento quirúrgico está más indicado. El concepto oncológico de abordaje quirúrgico radical, sigue totalmente vigente en estos enfermos y debe ser tenido en cuenta sistemáticamente. La extirpación parcial como tratamiento definitivo está formalmente contraindicada y acarrea consecuencias graves a corto plazo.

Al planificar las estrategias terapéuticas, el Cirujano debe ser consciente de que las MAV son progresivas, y por lo tanto la pauta de "esperar y ver" puede ser una sensata recomendación. Pero el brazo, antebrazo y mano contienen muy poca cantidad de tejidos blandos, y el tratamiento reconstructivo post-excisional, puede ser tan simple como permitir que la herida cure por sí misma, o que requiera la cobertura del defecto con un colgajo microquirúrgico osteo-cutáneo libre.

Los principios de tratamiento quirúrgico incluyen la restauración de la vascularización, la fijación ósea estable, si es necesaria la reparación de tejido especializado (músculo, nervio y tendón), seguido de una cobertura de los tejidos blandos definitiva. En ciertas situaciones la amputación es inevitable, y no debe ser considerada como un fracaso. La complicación postoperatoria más común es la recidiva de la MAV.



Malformación linfática



Malformación venosa-linfática

Malformaciones Linfáticas

Cuando en el desarrollo embrionario del sistema linfático, falla la conexión entre los grandes sacos linfáticos con el sistema venoso, se desarrollan grandes cavidades quísticas con crecimiento progresivo. Si finalmente se establece la comunicación con el sistema venoso desaparecen, pero si esto no ocurre, se forman las malformaciones linfáticas macro-quísticas, que en muchas ocasiones llevan asociadas también lesiones micro-quísticas.

Normalmente ocurren en las axilas, pero las hemos visto y tratado a lo largo de toda la extremidad, incluyendo las falanges distales. Estos grandes quistes pueden ser únicos o múltiples y a su vez estar o no interconectados. La piel suprayacente suele tener un aspecto normal y con su crecimiento forman masas que pueden llegar a ser de gran tamaño. Están presentes al nacimiento en el 60% de los casos y se diagnostican en el 85% de los casos antes de los dos años.

Su complicación más frecuente es la hemorragia, que ocasiona un episodio agudo de gran inflamación. En ocasiones estos episodios de inflamación, ponen de manifiesto la malformación que hasta ese momento había pasado inadvertida. El diagnóstico suele ser fácil con un simple estudio ecográfico, pero el estudio de extensión por RM suele ser necesario.

Con la confirmación del OK-432, doxiciclina o bleomicina como agentes esclerosantes eficaces, el tratamiento de las malformaciones linfáticas es cada vez menos agresivo. Los dos aspectos a considerar son el tipo de malformación linfática y la localización-extensión. En malformaciones linfáticas micro-quísticas, el tratamiento esclerosante tiene mínimas posibilidades de éxito.

En las grandes malformaciones, la esclerosis ofrece mejor resultado que la extirpación quirúrgica, con una menor morbilidad postoperatoria, pero cuando la malformación linfática es resecable en su totalidad, independientemente del tamaño de sus vesículas, el tratamiento quirúrgico ofrece una mayor tasa de éxitos, entendiendo éstos como curación definitiva.

Existe una tendencia muy extendida a hablar de recidiva de la malformación, cuando desde el punto biológico esto es imposible, ya que las malformaciones linfáticas no aparecen ni se desarrollan por proliferación y división celular. Lo normal es que después de extirparse completamente aparezca una linforragia residual, que no se debe pretender controlar con un drenaje aspirativo permanente, por las complicaciones infecciosas que produce, y por la irritación tisular adyacente. Debe ser tratado mediante aspirado percutáneo a través de la cicatriz, una vez a la semana cuantas veces sea preciso (generalmente entre tres y cinco), unido a la preso-terapia elástica continua. Queda por valorar en el futuro próximo la utilidad de la linfo-aspiración, de utilidad ya demostrada en el manejo del linfedema post-mastectomía.

La presencia de linfedema congénito en la extremidad superior, nos debe orientar a un defecto embriológico en la formación del sistema linfático. El linfedema de Nonne-Milroy se caracteriza por la presencia de edema uni o bilateral de los brazos, con cambios fibróticos graduales e irreversibles (mutación en *flt4*, gen que codifica el VEGFR-3). El síndrome de Meige es un linfedema que aparece en la pubertad y suele acompañarse de episodios de celulitis.

Otro grupo de linfedema que aparece en la pubertad, se describió asociado a distiquiasis (conjunto accesorio de pestañas), haplo-insuficiencia en el factor nuclear de transcripción FOXC2. El síndrome hipotricosis-telangiectasia-linfedema se ha asociado con el gen SOX18. Otras formas de linfedema en la infancia son las asociadas a síndromes como el de Turner, el de Noonan o el síndrome de Klinefelter.

Las formas secundarias de linfedema en la infancia, aparecen generalmente como secuelas de infecciones cutáneas graves que han provocado linfadenitis, abscesificación y esclerosis de los linfáticos axilares, con pérdida de su función.

Malformaciones Capilares.

Las Malformaciones Capilares (MC) están presentes desde el nacimiento, y después de los primeros meses de vida se estabilizan delimitando el territorio que van a ocupar. Algunas de estas lesiones presentan de forma temporal cierto grado de clareo, por mecanismos no bien conocidos.

Suelen manifestarse como máculas rojizas de mayor o menor intensidad, y pueden afectar cualquier parte de la superficie corporal, aunque la localización más frecuente es la facial. Pueden formar parte de síndromes más complejos. El estudio histopatológico de estas lesiones nos muestra un aumento del número de vasos localizados en la dermis papilar y reticular, junto a un aumento de la ectasia vascular, debido a una falta de fibras nerviosas de estos vasos.

La evolución natural de estas lesiones es hacia una progresiva profundización, engrosamiento y oscurecimiento, debido en gran parte a una dilatación secuencial de los vasos que la componen. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, pero hay que tener en cuenta que sobre todo en la infancia, la diferencia con las MAV en fase estable es difícil, y puede ser necesaria la biopsia e inmuno-histoquímica con WT1.

El tratamiento de elección son los láseres vasculares, sobre todo el láser de colorante pulsado, aunque se han descrito resultados satisfactorios con láser de Nd:YAG de pulso largo, KTP láser y con fuentes de luz pulsada intensa. Pero a pesar de los avances que se han producido en estas fuentes de luz, no conseguimos eliminar de forma completa más que un 25-30% de estas lesiones. Para intentar mejorar este tratamiento, se han modificado los sistemas de los láseres vasculares, añadiendo frío al tiempo del disparo de láser, y sobre todo con láseres de 755nm ó creando sistemas duales con aplicación de láser de colorante y Nd:YAG de pulso largo, que parecen haber mejorado estos porcentajes.

Un dilema que se ha planteado desde hace años, es el momento adecuado para comenzar el tratamiento de estas lesiones. En la actualidad se plantea que dado que con el tiempo, estas lesiones se hacen más profundas e inducen hipertrofia en la piel, se beneficiarían de tratamientos tempranos.

Las MC en la extremidad superior pueden acompañarse de hipertrofia de los tejidos blandos subyacentes. Es muy importante conocer esta variante de hemi-hipertrofia asociada a MC porque su curso es totalmente benigno, de modo que persiste durante toda la vida esa diferencia relativa que aparece en el nacimiento. Su diagnóstico diferencial con otras entidades que cursan con sobre-crecimiento como el síndrome de Klippel-Trenaunay en ocasiones es muy difícil, y los errores diagnósticos son frecuentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Auregan J, Lambot K, Dana C, Brunelle F, Glorion Ch, Panier S. Voluminous arteriovenous malformations of a child's forearm treated by sequential embolizations: a case report. *J Hand Surg (Am)*, 2013,38: 1799-83.
2. Boon L, Enjolras O, Mulliken J. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr*, 1996; 128:329-335.
3. Burrows P, Fellows K. Techniques for management of pediatric vascular anomalies. In: Cope C, editor. *Current techniques in interventional radiology*. 2:12-27 Philadelphia, 1995.
4. Enjolras O, Gelbert F. Superficial hemangiomas: Associations and management: A review of 175 "severe" cases. *Pediatr Dermatol*, 1997; 14:173.

5. Enjolras O, Mulliken J, Boon L, Wassef M, Kozakewich H, Burrows P. Non-involuting congenital hemangioma: a rare cutaneous vascular anomaly. *Plast Reconstr Surg*, 2001, 107: 1647-1654.
6. Enjolras O, Wassef M, Chapot R. *Vascular Tumors and Vascular Malformations*. Cambridge Univ. Press, 2007.
7. Gelberman R, Goldner J. Congenital arteriovenous fistulas of the hand. *J Hand Surg (Am)*, 1978, 3, 5: 451-4.
8. Jacobs B, Anzarut A, Imbriglia J. Vascular anomalies of the upper extremity. *J Hand Surg (Am)*, 2010, 35:1703-1709.
9. Jackson I, Carreño R, Potparic Z, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast Reconstr Surg*, 1993;91:1216-30.
10. Mattassi R, Loose D, Vaghi M. *Hemangiomas and Vascular Malformations*, Ed. Springer. 2009
11. Magalon G., Salazard B, Galinier P, Philandrianos C. Les anomalies vasculaires de la main de l'enfant. *Chir Main*, 2008, 27S:194-200.
12. Moss L, Steber K, Hafiz M. Congenital hemangioendotelioma of the hand – a case report. *J Hand Surg (Am)*, 1982, 7,1:53-6.
13. Moye S, Billmire D. Congenital arteriovenous malformations of the finger resulting in cardiac decompensation: a case report. *J Hand Surg (Am)*, 1992, 17,5:887-891.
14. Mulliken J, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*, 1982; 69:412-420.
15. Mulliken J. Burrows P, Foshman S. *Vascular Anomalies: Hemangiomas and Malformations*, 2nd ed, Oxford University Press, 2013.
16. North P, Waner M, Mizeracki A, Mihm M. GLUT 1: a newly discovery immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas. *Hum. Pathol*, 2000, 31: 11-22.
17. Sarkar M, Mulliken J, Kozakewich H, Robertson R, Burrows P. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merrit phenomenon) is associated with Kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg*, 1997,100, 6:1377-86
18. Upton J, Mulliken J, Murray J. Classification and rationale for management of vascular anomalies in the upper extremity. *J Hand Surg (Am)*, 1985, 10, part2: 970-5
19. Upton J, Coombs C, Mulliken J, Burrows P, Pap S. Vascular malformations of the upper limb: a review of 270 patients. *J Hand Surg (Am)*, 1999, 24:1019-35.
20. Waner M, Suen J, Dinehart S, Mallory S. Laser photocoagulation of superficial proliferating hemangiomas. *J Dermatol Surg Oncol*, 1994; 20: 43-46.
21. Yakes W, Parker S, Gibson M, Haas D, Pevsner P, Carter T. Alcohol embolotherapy of vascular malformations. *Seminars in Interventional Radiology*. 1989; 6:146-161.

