



## Anomalías congénitas más comunes de la mano

Carlos A Vidal Ruiz,\* Diego Pérez-Salazar Marina,\*\* Cristina Calzada Vázquez-Vela,\*\*\*  
Pablo Castañeda Leeder\*\*\*\*

### RESUMEN

Las alteraciones congénitas de la mano son comunes, pero la mayoría de éstas son menores. La etiología de las alteraciones congénitas de la mano es muy variada y puede ocurrir de manera esporádica o tener un origen genético. Algunas alteraciones pueden afectar de manera relevante la función de la mano y pueden producir un importante impacto psicológico en el paciente y en los padres. Este trabajo tiene como finalidad el dar a conocer las principales alteraciones congénitas en la mano.

**Palabras clave:** Alteración congénita, mano.  
(Rev Mex Ortop Ped 2012; 1:5-11)

### SUMMARY

The congenital hand abnormalities are common, but most of these are minor. The etiology of congenital anomalies of the hand is very varied, and can occur sporadically or have a genetic origin. Some alterations can importantly affect the function of the hand and can have a significant psychological impact on the patient and parents. This paper aims to present the major congenital abnormalities in the hand.

**Key words:** Congenital abnormalities, hand.  
(Rev Mex Ortop Ped 2012; 1:5-11)

### INTRODUCCIÓN

Las alteraciones congénitas afectan aproximadamente entre el 1 y 2% de todos los recién nacidos vivos y las alteraciones en las extremidades superiores se observan en aproximadamente el 10% de estos pacientes. Se estima que la incidencia actual de malformaciones o alteraciones congénitas en la mano es de 2.3 casos por cada 1,000 nacidos vivos.<sup>1</sup>

La etiopatogenia de las alteraciones congénitas de la mano es muy variada. Pueden ocurrir de manera esporádica, o ser el resultado de una alteración genética heredable. Existen otras causas menos comunes como lo son factores ambientales, la dieta e infecciones, entre otras. La mano se desarrolla entre la cuarta

y la octava semanas de gestación embrionaria, y la mayoría de las anomalías ya se ha generado antes del momento del diagnóstico del embarazo.<sup>2</sup>

Algunas alteraciones congénitas de la mano pueden ser severas y afectan importantemente la función. Así mismo, producen un impacto psicológico significativo tanto en los padres como en el paciente pediátrico; por lo que el tratamiento debe ser multidisciplinario, enfocándose primordialmente a la función y la estética.<sup>3</sup>

La importancia del presente trabajo radica en dar a conocer las principales alteraciones congénitas de la mano.

### POLIDACTILIA

La presencia de un dígito extra o polidactilia es una de las alteraciones congénitas de la mano encontradas con mayor frecuencia en la clínica.<sup>4</sup> La polidactilia del pulgar o polidactilia preaxial, es la presentación más frecuente de polidactilia en la mano. Ocurre de manera esporádica y su incidencia es de 8/100,000 habitantes. Afecta de igual forma tanto a la raza negra como a la caucásica.<sup>5</sup> Se cree que se desarrolla debido a una excesiva proliferación celular así como a la necrosis celular del tejido embrionario preaxial ecto

\* Médico adscrito al Servicio de Ortopedia Pediátrica del Hospital de Ortopedia para Niños «Dr. Germán Díaz Lombardo» y Médico Asociado del Centro Médico ABC, Campus Santa Fe.  
\*\* Médico Asociado del Centro Médico ABC, Campus Santa Fe.  
\*\*\* Subdirector Médico de Clínica en el Centro de Rehabilitación Infantil Teletón, Estado de México.  
\*\*\*\* Médico del Staff del Centro Médico ABC, Campus Santa Fe.

y mesodérmico previo a la octava semana de desarrollo embrionario.<sup>6</sup>

El acto quirúrgico continúa siendo el tratamiento idóneo para la mejoría cosmética y de la función.<sup>7</sup> Generalmente el pulgar radial es resecao. Es preferible retener el pulgar ulnar debido a la presencia de una importante estructura ligamentaria colateral ulnar. Es necesaria la alineación ósea, que regularmente requiere de alguna osteotomía de centralización y un balance de los tendones.<sup>8</sup>

La clasificación de Wassel es la mayormente utilizada. Ésta se divide en 7 apartados de acuerdo al nivel de duplicación y a la arquitectura ósea, de la siguiente manera: 1) falange distal bifida, 2) duplicación de la falange distal, 3) falange proximal bifida, 4) duplicación de la falange proximal, 5) metacarpo bifido, 6) duplicación metacarpal, 7) pulgar flotante.<sup>9</sup> La clasificación de Wassel modificada por Egawa contrapone al séptimo apartado considerando dentro de este grupo al pulgar trifalángico (sin embargo, actualmente es considerado como una entidad de patología distinta y diferente tratamiento).

## SINDACTILIA

Es la alteración congénita más frecuente de la mano con una prevalencia de 1/2,500 nacidos vivos. Frecuentemente se encuentra asociada a otras alteraciones congénitas del miembro torácico y pélvico; y la alteración suele ocurrir entre la quinta y la octava semanas de gestación.<sup>10</sup> Es una patología de carácter autosómico dominante de expresión variable y penetrancia mínima. Es más frecuente en el género masculino con una relación de 2:1. A pesar de que se desconoce la causa exacta de la fisiopatogenia, se cree que está relacionada a una falla en la regresión normal del tejido embrionario interdigital, principalmente del tejido ectodérmico apical. La apoptosis celular juega un papel importante en la sindactilia. En caso de no presentarse una adecuada apoptosis del tejido interdigital, no se llevará a cabo una adecuada separación digital.<sup>11</sup>

La sindactilia es clasificada como completa cuando el tejido interdigital se extiende a lo largo de toda la longitud de los dedos y como incompleta cuando

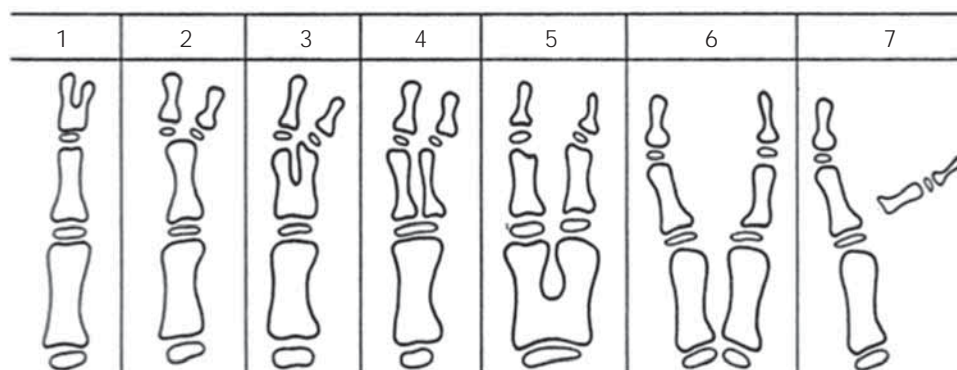


Figura 1. Clasificación de Wassel. *Polidactilia preaxial o pulgar duplicado.*



Figura 2. *Paciente de ocho años de edad con polidactilia de mano bilateral. Obsérvese la duplicación del pulgar.*



Figura 3. *Sindactilia simple completa de un paciente de seis años en vista dorsal.*



*Figura 4. Vista palmar que ejemplifica la sindactilia simple completa del paciente de seis años previamente ejemplificado.*

lo hace parcialmente. El término sindactilia simple se refiere a la sindactilia que abarca únicamente tejidos blandos, a diferencia del término sindactilia compleja en la que se encuentran afectados tanto tejidos blandos, hueso, faneras (uñas) y zonas articulares. Finalmente, el término sindactilia complicada se refiere a la asociación de sindactilia y anomalías esqueléticas, como lo son las falanges anguladas.

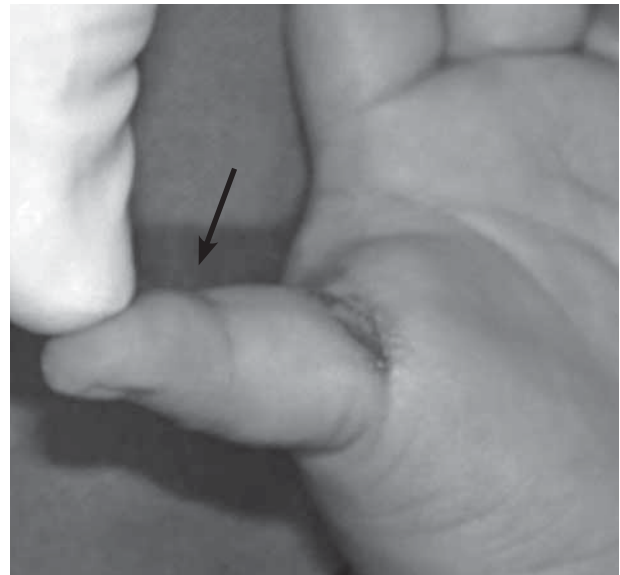
Los objetivos del tratamiento son dos: funcional y cosmético. Esto implica una nueva cobertura para el espacio interdigital que provea tanto un adecuado soporte cutáneo que no limite el movimiento, así como un adecuado espacio interdigital.<sup>12</sup>

Numerosas técnicas quirúrgicas han sido descritas para el tratamiento de la sindactilia, buscando un adecuado espacio interdigital y una cubierta cutánea para cada aspecto del dígito afectado.<sup>13</sup> La tendencia actual para los cirujanos es evitar el uso de injertos cutáneos, los cuales presentan una alta incidencia de cicatrices contráctiles secundarias y que comprometen el resultado estético y funcional, por lo que se ha incrementado la popularidad en la realización de rotación de colgajos, así como avances dorsales de colgajos en V-Y.<sup>14</sup>

La mayoría de los cirujanos recomiendan realizar el procedimiento quirúrgico antes de que el paciente ingrese a guardería o a preescolar, a modo de evitar el maltrato psicológico por parte de los compañeros de escuela. La mejor edad para realizar el procedimiento es alrededor de los seis meses, momento en que se encuentran los tejidos óseos y blandos con mejor desarrollo y debido a que se minimiza el riesgo anestésico del procedimiento quirúrgico. Por otro lado, el realizar el tratamiento quirúrgico posterior a los dos años de edad requiere el reentrenamiento de los patrones del uso de la mano a nivel de la corteza cerebral.



*Figura 5. Pulgar en gatillo en un paciente de tres años. Obsérvese la limitación a la extensión de la articulación interfalángica.*



*Figura 6. Liberación quirúrgica de un pulgar en gatillo congénito en un paciente de tres años. Nótese la adecuada extensión de la articulación interfalángica posterior a la liberación de la polea A1. Fotografía obtenida del artículo «Common congenital hand conditions», Chonga AKS.*

### **TENOSINOVAGINITIS ESTENOSANTE DEL PULGAR (PULGAR EN GATILLO)**

Es conocida como una patología del sistema tendinoso flexor del dedo pulgar.<sup>15</sup> Esta patología de presentación pediátrica es referida por varios autores como de origen congénito. Puede ser detectada justo des-

pués del nacimiento o en la infancia. Generalmente de carácter unilateral en el 75% de los casos. Mientras el dedo pulgar presenta una apariencia normal, la articulación interfalángica se encuentra fija en flexión. A pesar de que la etiología de la patología no es bien conocida; un nódulo en la base de la articulación metacarpofalángica, conocido como nodo o nódulo de Notta, provoca la limitación del deslizamiento del tendón flexor a través de la polea A1; y éste ocasionalmente puede ser palpado.<sup>16</sup> La incidencia es reportada alrededor de 0.3% en la infancia.<sup>17</sup>

A diferencia de los adultos, los dedos en gatillo (excluyendo el pulgar) son infrecuentes en los niños. Cuando se presentan, la patología generalmente se debe a anomalías en el tendón flexor y no a una metaplasia fibrosa de la vaina, como usualmente se presenta en los adultos. En el 60% de los casos, esta condición se resuelve de manera espontánea; sin embargo, se requieren alrededor de 48 meses de terapia física; por lo que la mayoría de los casos pueden ser resueltos de manera eficaz y con baja tasa de morbilidad mediante liberación quirúrgica de la polea A1.<sup>18</sup>

### HIPOPLASIA DEL PULGAR

Esta patología se refiere a un pulgar generalmente más pequeño o poco desarrollado. Puede ocurrir de manera aislada o ser parte de algún síndrome con afección o deficiencia radial de la extremidad superior; tal es caso del síndrome Holt-Oram, el síndrome de Vater y la anemia de Fanconi. Después del pulgar duplicado, la hipoplasia del pulgar es la segunda anomalía más frecuente del primer rayo de la mano. Generalmente de predominio bilateral hasta en un 60% de los casos.<sup>19</sup> En ocasiones, un pulgar hipoplásico puede presentar una importante limitación de los rangos de movimiento a nivel de la articulación in-

terfalángica, relacionado generalmente a alteraciones anatómicas a nivel del tendón flexor *pollicis longus* y el tendón del extensor *pollicis longus*.<sup>20</sup>

La clasificación de Blauth divide al pulgar hipoplásico en cinco grados, encontrándolos de la siguiente manera: Grado I) Representa una hipoplasia menor y no requiere tratamiento. Grado II) El pulgar es pequeño y se caracteriza por un estrechamiento del primer espacio, así como inestabilidad de la articulación metacarpofalángica e hipoplasia de la musculatura tenar, no requiere de tratamiento quirúrgico. Grado III) Anormalidades del tendón extrínseco en conjunto con las características del grado II. Este grupo se subdivide en 2 categorías de acuerdo a Manske y cols. Grado IIIA) Estabilidad de la articulación carpo-metacarpal y grado IIIB) Inestabilidad de la articulación carpo-metacarpal en asociación con hipoplasia proximal del primer metacarpiano. Generalmente requiere tratamiento quirúrgico consistente en transferencia del tendón aductor *digiti minimi* y en casos severos se requiere realizar una oponensioplastia. Grado IV) «Pulgar flotante», caracterizado por un pulgar corto, inestable, que contiene una falange proximal y distal hipoplásica así como una aplasia total o subtotal del primer metacarpiano. A pesar de que se encuentra sujeto mediante un pedículo cutáneo, típicamente carece de musculatura intrínseca y extrínseca. Requiere tratamiento quirúrgico consistente en pulgarización. Grado V) Representa una ausencia completa del pulgar. Es la forma más común de hipoplasia del pulgar, abarcando el 30% de todos los casos, Requiere tratamiento quirúrgico consistente en pulgarización.<sup>21,22</sup>

### SÍNDROME DE BANDAS AMNIÓTICAS

También conocido como síndrome de Streeter, es una rara condición de etiología controvertida.<sup>23</sup> Se mani-



Figura 7. Fotografías que muestran los distintos estadios de presentación del pulgar hipoplásico. Obsérvese cómo la imagen de la izquierda muestra únicamente un pulgar más pequeño y con disminución del espacio interdigital (grado II), en contraste con la imagen de la extrema derecha que muestra ausencia total del pulgar (Grado V).



*Figura 8. Síndrome de bandas amnióticas. Nótese los anillos constrictivos simples en la base del pulgar derecho y el doble anillo en el índice izquierdo. Obsérvense de igual forma las amputaciones de las falanges media y distal del dedo medio y anular izquierdo.*

fiestan como bandas anulares concéntricas en las extremidades superiores o inferiores y algunas veces en el tronco o abdomen. La presentación clínica puede ir desde un simple anillo de constricción en los dedos hasta formas graves como las amputaciones.<sup>24</sup> Se presenta con una incidencia de 1 por cada 15,000 recién nacidos vivos. Afecta de la misma manera tanto a la raza negra como a la caucásica. Algunos autores mencionan una marcada relación con la prematuridad y el bajo peso al nacer.<sup>25</sup>

Las constricciones pueden ser superficiales o profundas y pueden circular parcial o totalmente un miembro o los dedos afectados. Las bandas superficiales normalmente no ocasionan daños neurovasculares y no ocasionan linfedema. Las bandas profundas se extienden hasta la aponeurosis e inclusive hasta el hueso interfiriendo con el retorno venoso y linfático, ocasionando un edema acentuado distal a la constricción.<sup>26</sup>

Patterson enumeró en 1961 los criterios para el diagnóstico del síndrome de bandas amnióticas en: a) bandas de constricción simple, b) bandas de constricción acompañadas de deformidades de la parte distal con o sin linfedema, c) bandas de constricción acompañadas de fusión de las porciones distales o sindactilia terminal y d) amputaciones intrauterinas.<sup>27</sup>

El diagnóstico precoz del síndrome de las bandas de constricción puede ser realizado mediante la ultrasonografía al final del primer trimestre de gestación. En los casos que requiera tratamiento quirúrgico, el mismo es realizado a través de zetaplastias en un solo tiempo; aunque la mayoría de los autores sugieren la liberación de la mitad de la circunferencia de la banda



*Figura 9. Camptodactilia. A pesar de ser una patología con mayor frecuencia de presentación en el dedo meñique, obsérvese la contractura en flexión de las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos índice, medio, anular y meñique de la mano izquierda.*

de constricción en un primer tiempo y la otra mitad de la circunferencia después de seis a doce semanas.

### CAMPTODACTILIA

La camptodactilia es la contractura no traumática en flexión de la articulación interfalángica proximal. Generalmente afecta al dedo meñique y suele ser de carácter bilateral. En algunos casos, puede presentarse en otros dedos.

Dos formas de camptodactilia han sido descritas. La primera se presenta en la primera infancia, conocida como forma congénita. La segunda se presenta en la adolescencia.

La contractura puede ser rígida o flexible. La etiopatogenia es controvertida. El defecto es heterogéneo; puede ocurrir asociado a alteraciones genéticas o ser un evento esporádico de causa indefinida.<sup>28</sup> Algunos autores sugieren una inserción anormal de la musculatura lumbrical, el tendón flexor superficial del dedo afectado, una deficiencia de los tendones extensores o una combinación de los anteriores.

Los casos de contractura leve con pérdida de la extensión menor de 30 grados no requieren tratamiento quirúrgico y pueden ser tratados mediante terapia física. Los casos más severos requieren generalmente tratamiento quirúrgico, que consiste en realizar una exploración del dedo afectado para encontrar y liberar las estructuras involucradas en la contractura articular.<sup>29</sup>



*Figura 10. Clinodactilia. Nótese la desviación radial de la articulación interfalángica distal de la mano derecha.*

### CLINODACTILIA

La clinodactilia se define como la angulación del dedo en el plano coronal o radiocubital. Angulaciones menores de 10 grados se consideran como variantes anatómicas normales. La falange media del dedo meñique es la que con mayor frecuencia se encuentra afectada, ya que puede presentar morfología trapecoidal o triangular, causando angulaciones a nivel de la articulación interfalángica distal. La deformidad generalmente es bilateral; y en raras ocasiones presenta limitación funcional.

La clinodactilia puede tener carácter hereditario, conocido como clinodactilia familiar, y está relacionada con una alteración genética de carácter autosómica dominante de expresión variable y penetrancia incompleta. Por otra parte, la clinodactilia puede observarse en patologías genéticas severas como el síndrome de Down, síndrome de Apert y el síndrome de Rubinstein-Taybi. Las deformidades severas pueden requerir tratamiento quirúrgico para mejorar la apariencia.<sup>30</sup>

### CONCLUSIONES

Las alteraciones congénitas de la mano son relativamente frecuentes, abarcando un amplio rango de presentación clínica. Es importante reconocer las dis-

tintas patologías de manera oportuna y referirlas al especialista en mano, para establecer un diagnóstico definitivo y ofrecer el tratamiento óptimo que permita una mejor cosmesis y funcionalidad de la mano afectada.

### Referencias

1. Lamb DW, Wynne-Davies R et al. Incidence and genetics. In: Buck-Gramcko D, ed. *Congenital malformations of the hand and forearm*. London: Churchill Livingstone, 1998: 21-27.
2. Chong AKS et al. Common congenital hand conditions. *Singapore Med Journal* 2010; 51(2): 965.
3. Purandare N, Plunkett S. Co-occurrence of polydactyly and psychosis. *Br J Psychiatry* 1999; 174: 460.
4. Cooney WP, Wolf J, Holtkamp K et al. Congenital duplication of the thumb. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 2004; 36: 126-136.
5. Yen CH, Chan WL et al. Thumb polydactyly: clinical outcome after reconstruction. *Journal of Orthopaedic Surgery* 2006; 14(3): 295-302.
6. Yasuda M. Pathogenesis of preaxial polydactyly of the hand in human embryos. *J Embryol Exp Morphol* 1975; 33: 745-756.
7. Light TR. Treatment of preaxial polydactyly. *Hand Clin* 1992; 8: 161-175.
8. Ikuta Y. Thumb duplication. In: Buck-Gramcko D, ed. *Congenital malformations of the hand and forearm*. London: Churchill Livingstone: 225-235.
9. Kemnitz S, De Smet L. Pre-axial polydactyly: Outcome of the surgical treatment. *J Pediatric Orthopaedics Part B*, 2002; 11(1):.
10. Segura-Castillo JL, Villarán-Muñoz B et al. Clinical experience using the dorsal reverse metacarpal flap for the treatment of congenital syndactyly: Report of four cases. *Techniques in Hand and Upper Extremity Surgery* 2003; 7(4): 164-167.
11. Khiem D, Virchel W et al. Treatment of syndactyly. *Techniques in Hand and Upper Extremity Surgery* 1998; 2(3): 166-177.
12. Flatt A. Treatment of syndactylism. *Plastic Reconstructive Surg* 1962; 29: 336.
13. Bauer TB, Tondra JM et al. Technical modification in repair of syndactylism. *Plast Reconstr Surg* 1956; 17: 385-392.
14. Ekerot L. Syndactyly correction without skin grafting. *J Hand Surg* 1996; 21b: 330-337.
15. Flatt AE. *The care of congenital hand anomalies*. ST. Louis, MO: Quality Medical Publishing Inc; 1994: 90-92.
16. Ger E, Kupcha P et al. The management of trigger thumb in children. *J Hand Surg* 1991; 16<sup>a</sup>: 944-947.
17. Rodgers WB, Waters PM. Incidence of trigger digits in newborns. *J Hand Surg* 1994; 19<sup>a</sup>: 364-368.
18. Tan AH, Lam KS et al. The treatment outcome of trigger thumb in children. *J Pediatr Orthop B* 2002; 11: 256-259.
19. Oda T, Pushman A et al. Treatment of common congenital hand conditions. *Plastic and Reconst Surg* 2010; 126(3): 121-133.
20. Tay SC, Moran SL et al. The hypoplastic thumb. *J Am Acad Orthop Surg* 2006; 14: 354-366.
21. Takayama S, Nakao Y et al. Modified abductor digiti minimi opponensplasty in congenital hypoplastic thumb with laxity of metacarpophalangeal joint. *Techniques in Hand and Upper Extremity Surgery* 2002; 6(4): 166-170.

22. Ashbaugh H, Gellman H. Congenital thumb deformities and associated syndromes. *The Journal of Craniofacial Surgery*. 2009; 20(4): 1039-1044.
23. Askins G, Error G. Congenital constriction band syndrome. *J Ped Orthop* 1988; 8: 461-466.
24. Foulkes GD, Reinker K. Congenital constriction band syndrome: a seventy-year experience. *J Pediatr Orthop* 1994; 14: 242-248.
25. Muguti G. The amniotic band syndrome: Single-stage correction. *Brit. J Plast Surg* 1990; 43: 706-708.
26. Jaimes JL, Ricaldi E y cols. Bandas amnióticas. *Revista Boliviana de Ortopedia y Traumatología* 2007; 17(1): 14-18.
27. Quintero RA, Morales WJ et al. *In utero* lysis of amniotic bands. *Ultrasound obstet. Gynecol* 1997; 10: 316-320.
28. BT Richard Marissa et al. Camptodactyly: Occurrence in two new genetic syndromes and its relationship to other syndromes. *Journal of Medical Genetics* 1972; 9: 203-212.
29. JJ Siegert, WP Cooney et al. Management of simple camptodactyly. *The Journal of Hand Surgery* 1990; 15B(2): 181-189.
30. Chong AK. Common congenital hand conditions. *Singapore Med J* 2010; 51(12): 965-970.

Correspondencia:  
Dr. Carlos A. Vidal Ruiz  
Calle del Carmen Núm. 18.  
Colonia Chimalistac, 01070,  
Delegación Coyoacán, México, D.F.  
Tel. (55) 5661 9589 | (55) 5661 1823  
E-mail: drcarlosvidalruiz@gmail.com