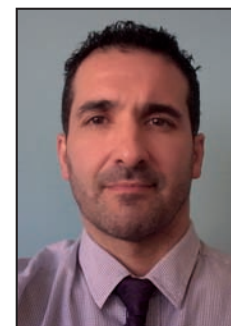


Revisión de la descripción y tratamiento de las anomalías congénitas más frecuentes de la mano

Review of description and treatment of most frequent congenital anomalies in hand

Andrés A. DOGLIOTTI*



Dogliotti, A.A.

Resumen

Introducción y Objetivo. Este trabajo de revisión intenta aportar una introducción al vasto grupo de las anomalías congénitas de la mano enfocada en las 3 entidades más habituales en la consulta diaria, a saber: la sindactilia simple y la polidactilia radial, predominando una o la otra de acuerdo a la población y las publicaciones, y siendo su frecuencia de aproximadamente 1 por cada 2000 nacidos vivos; y el pulgar en resorte, cuya frecuencia es difícil de estimar pero se calcula que está en torno a los 3 por cada 1000 nacidos vivos.

Nuestro objetivo en el presente trabajo es volcar la experiencia de más de 27 años de nuestro Servicio en estas 3 entidades, con las respectivas subclasificaciones utilizadas que nos guían en la indicación del tratamiento y las conductas quirúrgicas a seguir en cada tipo de anomalía.

Material y Método. Para la recogida de nuestra casuística recopilamos la información sobre pacientes de una base de datos personal desde 2005 a 2016; y para los pacientes más antiguos, entre 1998 a 2006, consultamos una base de datos electrónica del Servicio de Cirugía Plástica y Quemados del Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, en Buenos Aires, Argentina, combinada con los registros de fichas (1987-2000) y complementada con el actual sistema de historias clínicas electrónicas del hospital (2014 a 2016).

Llevamos a cabo también una revisión de la literatura sobre las 3 patologías que con más frecuencia vemos en consulta: el dedo en resorte congénito, la sindactilia congénita y la polidactilia radial.

Resultados. El número de procedimientos quirúrgicos en casos con patología congénita de mano operados en nuestro Servicio entre 1988 y 2015 fue de 622.

Gracias a la revisión de la literatura encontramos una nueva clasificación de las anomalías congénitas de la mano basada en el sector y el eje predominantemente involucrado.

Conclusiones. En las patologías congénitas de la mano resulta primordial enfocar el tratamiento quirúrgico hacia la mejora de la función de la mano, sin perder de vista el concepto cosmético-estético que debe acompañarnos en todo momento.

Palabras clave	Mano, Mano congénita, Clasificación mano congénita.		
Recibido (esta versión)	5/5/2016	Aceptado	5/9/2016
Nivel de evidencia científica	5c Terapéutico		

Abstract

Background and Objective. This review paper aims to provide an introduction to the vast group of congenital hand anomalies, focusing on the 3 most common entities seen in daily practice, namely: simple syndactyly and radial polydactyly, predominantly one or the other according to the population and publications, and about 1 per 2000 live births; and trigger thumb, which incidence is difficult to calculate, but it is estimated in 3 per 1000 live births.

Our aim is to dump the experience of more than 27 years of our Service in these 3 entities, with the respective sub-classifications used which guided us the treatment indication and surgical techniques in each type of anomaly.

Methods. We conduct a revision of casuistry from a personal data base from 2005 to 2016; and for older patients, between 1998 and 2006, we consulted and electronic data base at the Plastic Surgery Unit of the Pediatric Hospital Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina, combined with registries (1987-2000) and completed with the present electronic system of clinical records of the hospital (2014-2016).

Besides, through a literature review, we look about the 3 most frequent pathologies that we found at our consultancy: simple syndactyly, radial polydactyly, and trigger thumb.

Results. The total number of surgical procedures on congenital pathology of the hand operated on at our Unit between 1998 and 2015 was 622.

Thanks to our literature review we found a new classification of congenital hand anomalies, based on the part of the body and the predominantly involved axis.

Conclusions. In congenital pathologies of the hand, primary focus is surgical treatment to improve hand function without losing the cosmetic-aesthetic concept that must accompany us at all times.

Key words	Hand, Congenital hand, Congenital hand classification.		
Received (this version)	5/5/2016	Accepted	5/9/2016
Level of evidence	5c Therapeutic		

Conflicto de intereses: el autor declara no tener ningún interés financiero relacionado con el contenido de este artículo

* Traumatólogo, Especialista en Cirugía de la Mano y Reconstructiva del Miembro Superior, Servicio de Cirugía Plástica y Quemados, Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina.

Introducción

Las anomalías congénitas de la mano son motivo frecuente de consulta en un hospital pediátrico, y en nuestro caso, en un Servicio de Cirugía Plástica. Ocurren con una incidencia aproximada de 23 por cada 10.000 nacidos vivos (en promedio 1 de cada 500) de acuerdo a los trabajos epidemiológicos existentes.^(1,2)

La etiopatogenia de las anomalías congénitas de la mano es muy variada. La mayoría (85-90%) se deben a mutaciones espontáneas sin causa definida (esporádicas), aunque existen factores genéticos hereditarios, dietéticos (malnutrición), tóxicos, infecciosos, drogas y radiaciones durante la gestación. Aproximadamente, en la mitad de los casos, la afectación es bilateral y asocia otras malformaciones además de las de la mano. Se sabe que el esbozo del miembro superior es visible a las 4 semanas de la fertilización, durante el periodo de embriogénesis, cuando el embrión mide 4 mm. Por procesos de morfogénesis (elevaciones del ectodermo y mesodermo subyacentes), a las 8 semanas se completa el proceso y todas las estructuras del miembro están ya presentes, midiendo el embrión 20 a 22 mm. Luego comienza el periodo fetal con citodiferenciación, maduración y aumento del tamaño. Los pasos del desarrollo de la extremidad y el camino en que el miembro se va creando se producen a través de 3 ejes espaciales: el eje proximal-distal, el antero-posterior o radio-cubital, y el dorso-ventral, conducidos por centros de señalización con sus respectivas proteínas y factores de crecimiento como señales coordinantes, cuya alteración, por distintas causas y en distintos momentos, determinarán varias de las anomalías conocidas.⁽³⁾ La más frecuente varía de acuerdo a los estudios y a la clasificación adoptada. Históricamente, las patologías más frecuentes eran la polidactilia, la sindactilia, y los fallos en la formación longitudinal o transversa. Oberg, Manske y Tonkin⁽³⁾ están impulsando una nueva clasificación que incorpora las bases de la patogenia de las malformaciones congénitas de la mano de acuerdo a si afectan a todo el miembro o solo a la placa de mano, y a cuál sea el eje del miembro principalmente afectado.⁽⁴⁾ Estos autores incorporan los tumores y las malformaciones vasculares dentro de las displasias, y por ende la afección más habitual cambia.

Un reciente estudio multicéntrico norteamericano, liderado por Charles Goldfarb en St. Louis (EE.UU) y Ann van Heest en Minnessota (EE.UU)⁽⁵⁾ habla del dedo en resorte, la exóstosis múltiple hereditaria (osteochondromatosis), la artrogrifosis y la polidactilia radial, como las afecciones más habituales de ver. Sin embargo, hay que considerar también frecuentes a las tradicionales patologías quirúrgicas como la sindactilia y la secuencia de banda constrictiva (síndrome de banda congénita).⁽⁶⁾

El objetivo del presente estudio es dar a conocer las 3 entidades congénitas de la mano más frecuentes con una revisión de la literatura y al mismo tiempo tratar de vol-

car la experiencia de nuestro Servicio en la clasificación y en las conductas quirúrgicas a seguir en cada una de las patologías, con especial enfoque en el tratamiento funcional y estético.

Material y método

Recopilamos la información sobre pacientes de una base de datos personal desde 2005 a 2016; para los pacientes más antiguos, entre 1998 a 2006, consultamos una base de datos electrónica del Servicio de Cirugía Plástica y Quemados del Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, en Buenos Aires, Argentina, combinada con los registros de fichas (1987-2000) y complementada con el actual sistema de historias clínicas electrónicas del hospital (2014 a 2016). El número de procedimientos quirúrgicos en casos con patología congénita de mano operados en nuestro Servicio, según estos registros, y entre 1988 y 2015, fue de 622.

Llevamos a cabo además una búsqueda bibliográfica sobre las 3 patologías que con más frecuencia vemos en consulta: el dedo en resorte congénito, la sindactilia congénita y la polidactilia radial; y en base a esto, realizamos en la discusión del presente trabajo una descripción de la casuística, la forma de presentación clínica y su clasificación, así como también las posibilidades quirúrgicas.

Discusión

Dedo en resorte congénito

Cabe destacar en primer lugar que dedo en resorte congénito es un término no del todo correcto. El pulgar resulta 10 veces más frecuentemente afectado que los dedos; el gatillo raramente se presenta y los padres consultan por un pulgar trabado en flexión; y finalmente, congénito tampoco es un término exacto ya que nunca se halla en recién nacidos.^(7,8) Aparece con una incidencia de 0.3%; la edad promedio de aparición es de 18 meses, y en el 25 a 30% de los casos es bilateral, por lo que es obligatorio revisar cuidadosamente el lado sano. Es también necesario hacer diagnóstico diferencial con la agenesia o la hipoplasia del aparato extensor del pulgar. En este caso, la extensión pasiva de la articulación interfalángica puede realizarse, mientras que en la tenosinovitis estenosante infantil no.

El pulgar en resorte pediátrico representa una entidad clínica diferente a la forma del adulto y por lo tanto requiere un abordaje completamente distinto. Si bien no se conoce de forma precisa el porqué del desarrollo de esta traba, se sabe que se produce por una alteración de tamaños entre la polea A1 y el tendón del flexor largo del pulgar, afectando a la normal excursión de este último.

En el examen físico es típico hallar una limitación a la extensión del pulgar a nivel interfalángico y un nódulo palpable en la región volar a nivel del pliegue dígito-palmar, denominado nódulo de Notta. Siempre se creyó que este engrosamiento del tendón determinaba el bloqueo de la ex-

cursión. Sin embargo, en la segunda mitad del siglo XX se pudo comprobar que la causa de la limitación es la estrechez de la polea mientras que el nódulo sería una reacción secundaria, sin mediar nunca un traumatismo, como es común escuchar por parte de los padres.

Un estudio reciente evaluó las características inmunohistoquímicas y por microscopía electrónica de la polea A1 observando la presencia de proteínas citocontráctiles y miofibroblastos.⁽⁹⁾ Esto sugiere la proliferación de tejido fibroso que produciría la estenosis de la polea, pudiéndose desarrollar intra o extraútero, lo que justifica los diversos tiempos de presentación.

Clínicamente esta patología se clasifica en estadios; E0: palpación del nódulo; E1: pulgar en flexión o extensión destrabado activamente (resalto); E2: pulgar en flexión o extensión destrabado pasivamente (con resalto); E3: pulgar bloqueado en flexión o extensión que no puede ser destrabado ni activa ni pasivamente (irreductible).

El tratamiento puede ser conservador, ya que hasta el 63% de los casos pueden resolverse de forma espontánea en los 3 años siguientes al diagnóstico. Los autores japoneses son más adeptos al tratamiento no quirúrgico, con tasas del 48 al 89% de resolución y tratamiento de movilización, con o sin férula, de al menos 5 años en los casos más severos (E3).^(7,10)

En nuestro medio el tratamiento con terapia y férula es prácticamente impracticable debido a la consulta tardía, a la cantidad de hijos que tiene cada familia y la poca dedicación que pueden dar los padres, la dificultad de conseguir y entender la necesidad de un fisioterapeuta, los

problemas para confeccionar férulas y mantenerlas en manos tan pequeñas, etc. Nuestra conducta terapéutica varía de acuerdo al tiempo en que comenzó la limitación del movimiento. Si aparece en los primeros 12 meses de vida, en más del 50% desaparecerá espontáneamente en 1 año, por lo que sugerimos controlar al niño clínicamente. En niños mayores de 1 año y con limitación fija de la articulación interfalángica, optamos por indicar tratamiento conservador y controlar clínicamente al paciente al menos durante 1 año para luego indicar cirugía bajo anestesia general (Fig. 1).

En nuestra recogida de casuística encontramos 22 pacientes con esta patología, 3 de ellos con afectación bilateral y 2 combinados con otros dedos en gatillo. El 75% de estos casos estaba asociado a un síndrome. No registramos recidivas ni complicaciones mayores. La liberación quirúrgica de la polea A1 se realizó por vía palmar, con una incisión menor de 1 cm. paralela y proximal al pliegue de flexión dígito-palmar proximal del pulgar. Sin necesidad de visualizar los pedículos vasculonerviosos laterales, se llega hasta la vaina y se realiza un corte triangular de base proximal de 2-3 mm, resecando la mayor parte de la longitud de la polea A1. Se comprueba la liberación del tendón con la extensión pasiva completa y con maniobras tenodésicas, sin resalto y visualizando la falta de contacto del engrosamiento del tendón con la vaina fibrosa remanente. Si esto no es así, puede ser necesario continuar la liberación hacia distal. Finalmente se cierra la herida con sutura reabsorbible 5.0 mediante

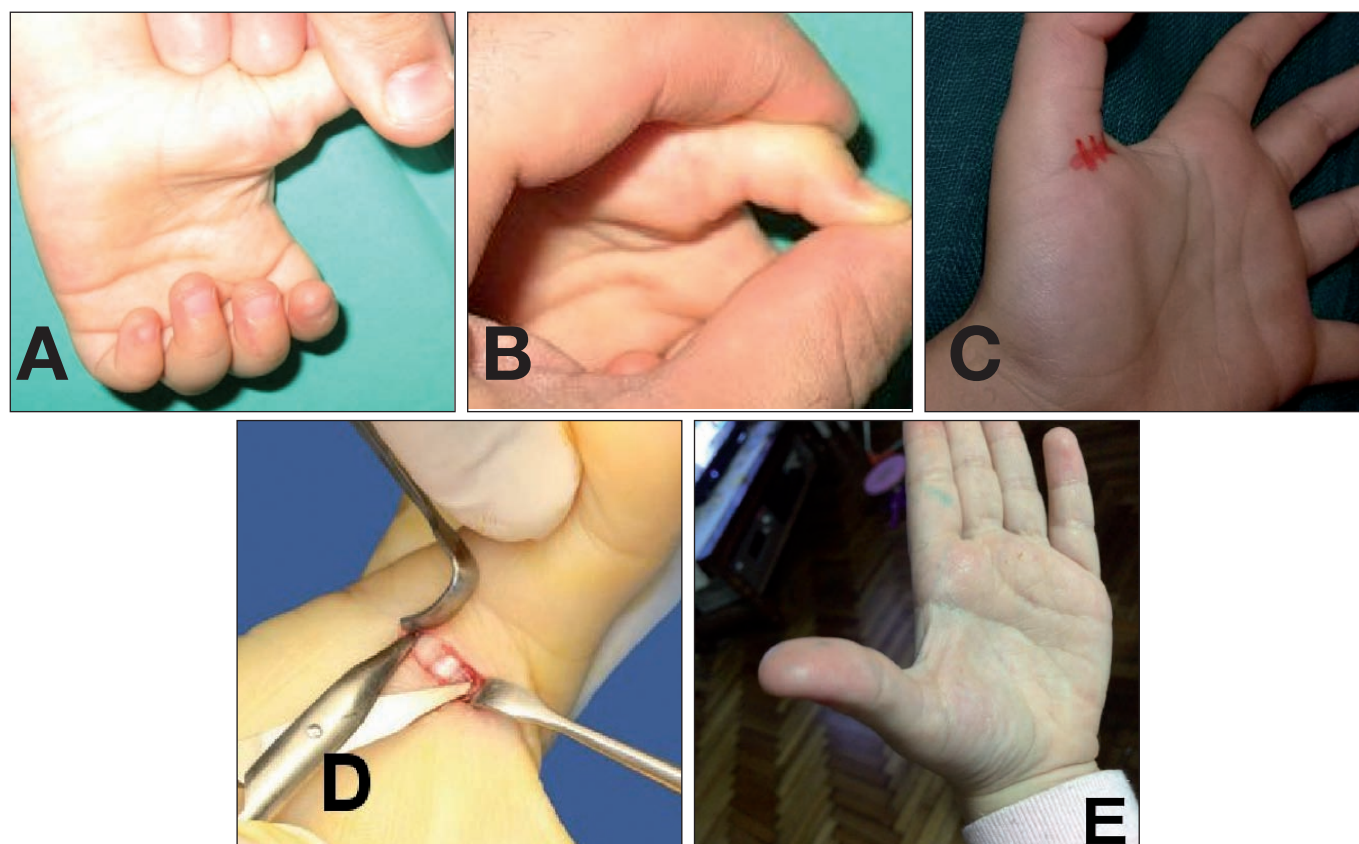


Fig. 1. Pulgar en resorte pediátrico. A. Extensión pasiva que muestra la protrusión del nódulo de Notta. B. Limitación de la extensión pasiva interfalángica. C. Nivel de la incisión quirúrgica. D. Liberación central, pudiéndose identificar el tendón flexor. E. Imagen a los 4 años de postoperatorio con extensión completa lograda y mínima cicatriz sobre el pliegue.



Fig. 2. Paciente de 1 año y 10 meses de edad, con sindactilia simple incompleta del tercer espacio de la mano izquierda. A-C. Imágenes clínicas preoperatorias. D. Radiografías preoperatorias. E-G. Imágenes intraoperatorias. Obsérvese la altura a la que llega el colgajo. H. Yeso postquirúrgico. I-J. Postoperatorio al mes. K-L. Postoperatorio al año y medio.



Fig. 3. Paciente de 4 años y 4 meses de edad con sindactilia compleja del tercer espacio de la mano izquierda. A-C. Imágenes clínicas preoperatorias. Nótese la sinoniquia. D. Radiografía con fusión de F3. E. Imagen intraoperatoria con colocación del colgajo en la comisura interdigital. F-G. Imagen al año de postoperatorio. Nótese la altura simétrica del origen de las comisuras.

puntos separados de piel y se coloca un vendaje estéril en extensión del pulgar. El control y cambio del vendaje se hace a las 48-72 horas de la cirugía.

Este es un procedimiento sencillo, seguro y efectivo a largo plazo para el tratamiento del pulgar en resorte en la población pediátrica, con una alta aceptación por parte de la familia y baja tasa de recidivas y complicaciones.

Sindactilia congénita

Es la prolongación de la comisura interdigital más allá

de los 2/3 de la longitud de la primera falange de dos o más dedos contiguos, determinando la unión total o parcial de los mismos. Se produce por la ausencia de apoptosis y la consecuente falta de separación digital en el desarrollo normal del esbozo de la mano. Su incidencia varía de 1 por cada 1650 a 1 por cada 3000 nacidos vivos (promedio de 1 por cada 2000); es 10 veces más frecuente en raza blanca y más común en el sexo masculino. En la mitad de los casos es bilateral y el 80% de aparición esporádica, con un 20% de casos de herencia autosómica dominante.

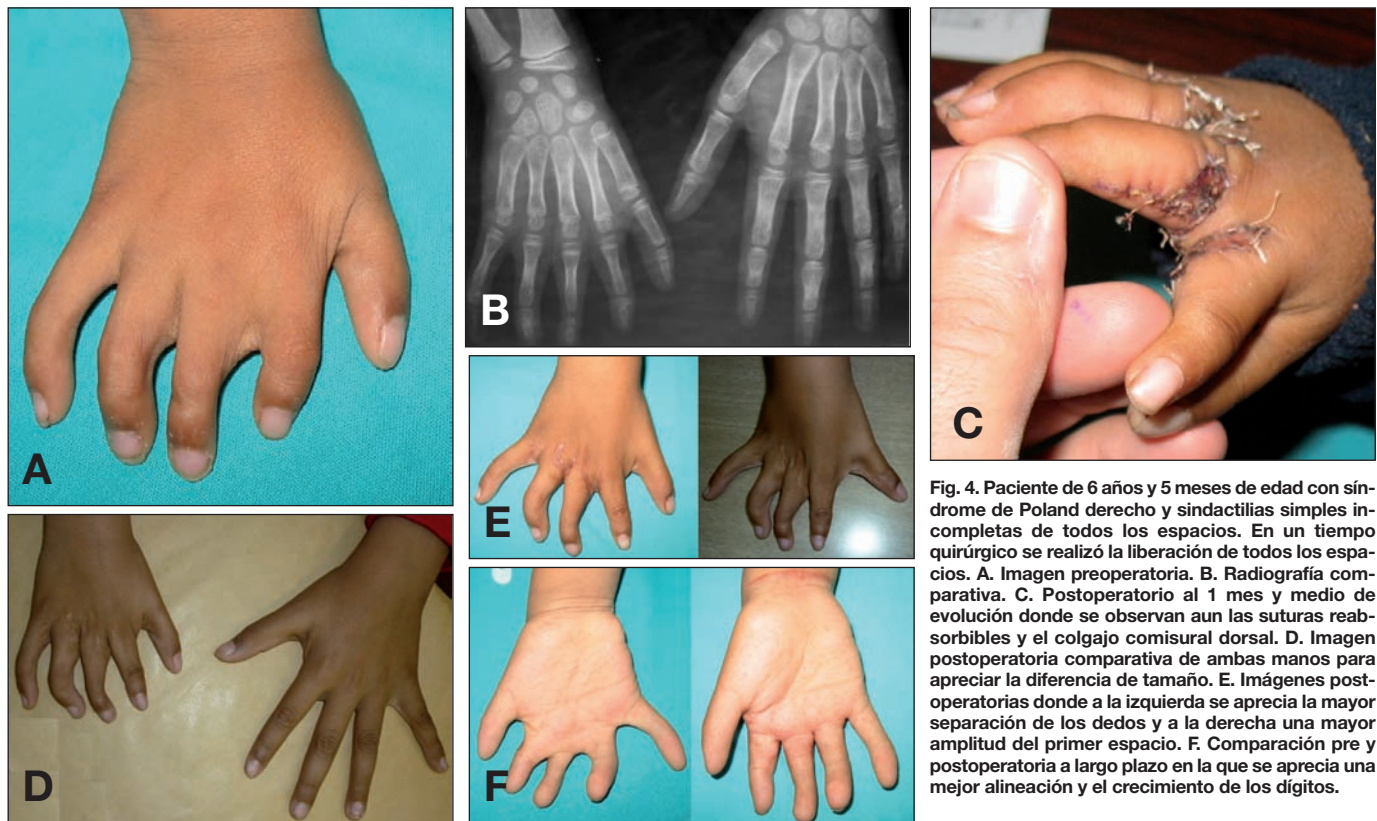


Fig. 4. Paciente de 6 años y 5 meses de edad con síndrome de Poland derecho y sindactilias simples incompletas de todos los espacios. En un tiempo quirúrgico se realizó la liberación de todos los espacios. A. Imagen preoperatoria. B. Radiografía comparativa. C. Postoperatorio al 1 mes y medio de evolución donde se observan aun las suturas reabsorbibles y el colgajo comisural dorsal. D. Imagen postoperatoria comparativa de ambas manos para apreciar la diferencia de tamaño. E. Imágenes postoperatorias donde a la izquierda se aprecia la mayor separación de los dedos y a la derecha una mayor amplitud del primer espacio. F. Comparación pre y postoperatoria a largo plazo en la que se aprecia una mejor alineación y el crecimiento de los dígitos.

Según la intensidad de afectación se clasifica en simple, cuando tiene solo unión de partes blandas, o compleja, cuando asocia fusión ósea de dedos adyacentes (Fig. 2 y 3).

Según la extensión, la sindactilia puede ser incompleta, cuando no llega a la punta de los dedos, o completa, cuando estos están unidos en toda su longitud, pudiendo también compartir una uña (sinoniquia).

El término sindactilia complicada se deja para formas atípicas, con ausencia de huesos, colección de sinóstosis y huesos supernumerarios, o anomalías de partes blandas (interconexiones musculotendinosas, neurovasculares); generalmente va asociada a síndromes. El espacio que más frecuentemente se afecta, casi en la mitad de los casos, es el tercer espacio interdigital, tanto en formas simples como complejas.⁽¹¹⁾

En nuestro hospital hemos priorizado la cirugía de las sindactilias complejas (simbraquidactilias y polisindactilias) y sindrómicas, como la de los síndromes de Poland y de Apert (la acrosindactilia, la consideramos parte del síndrome de Banda congénita) (Fig.4).

Creemos que toda sindactilia tiene indicación de liberación quirúrgica siempre y cuando tengamos en cuenta consideraciones funcionales, dadas principalmente por la limitación de la abducción e independencia digital, así como estéticas/cosméticas y del desarrollo, como asociación con otras patologías. Para saber en qué momento operar hay que evaluar la cantidad y tipo de sindactilias, la longitud de cada dedo, y por ende que espacio esté afectado. Frente a la presión de los padres, hay que evitar pensar cómo de rápido pueden ser separados los dedos, y pensar hasta cuándo la demanda funcional de la mano per-

mitirá retrasar la cirugía. Para dedos de longitud similar (segundo y tercer espacios), es mejor esperar hasta los 18 meses de edad, aunque siempre es mejor demorar la intervención hasta la edad escolar, es decir, los 5 años, siempre y cuando no se genere limitación de la extensión del dedo más corto. Para dedos de distinta longitud (primer y cuarto espacios), y a fin de evitar que el dedo de menor longitud retraiga y limite el crecimiento del compañero, es preferible intervenir entre los 6 y 12 meses de edad.⁽¹²⁾ En caso de afectación de más de un espacio se pueden combinar 2 espacios respetando uno intermedio (por ejemplo: primer y tercer espacios; segundo y cuarto espacios).

Como principios quirúrgicos, las comisuras deben cubrirse con colgajos (evitando suturas) y en las zonas laterales de los dedos siempre faltará piel para cubrir con injertos de piel total.⁽¹³⁾ Las distintas técnicas quirúrgicas se diferencian básicamente en la forma del colgajo comisural y en si este es de origen palmar, dorsal o combinado (palmo-dorsal). Otras técnicas se diferencian por usar colgajos en isla o por el hecho de no necesitar injertos de piel. Aun hoy en día siguen surgiendo distintos diseños, todos con buenos resultados.^(14,15)

La técnica quirúrgica que más se empleó en nuestro medio fue la que utiliza el colgajo dorsal comisural rectangular descrito por Bawer, Tondra y Trussler. La zona de toma de injertos más usada fue la del pliegue de flexión de la muñeca, pero desde 2015 comenzamos a utilizar la cara medial del brazo homolateral por dejar una cicatriz menos visible. En caso de necesitar cubrir más de un espacio interdigital, los injertos fueron tomados de zona abdominal inferior o inguinal).



Fig. 5. Paciente de 7 años de edad con síndrome de Apert y portadora de sindactilia compleja tipo 3 (mano en capullo). A-C. Imágenes preoperatorias. D. Radiografías preoperatorias. E. Tras la primera cirugía de liberación del primer espacio de forma bilateral. F. Segunda cirugía con liberación del cuarto espacio y z-plastias del primero. G. Vista palmar tras la liberación del segundo espacio de forma bilateral. H. Vista dorsal. I. Postoperatorio al año de liberación del último espacio (tercero) de forma bilateral, vista dorsal. J. Vista palmar. K. Postoperatorio a los 3 años. L. Apertura final del primer espacio.

Es difícil proporcionar información precisa sobre nuestros pacientes debido a la heterogeneidad de las condiciones clínicas que asocian, la distinta nomenclatura que se utilizaba hace más de 10 años, y a que algunos casos recuperados tienen datos incompletos. De los 230 pacientes operados, en el 68% se trabajó en un espacio interdigital de una mano por anestesia, ya que la mayoría de los cirujanos a cargo eran cirujanos plásticos en formación (75%). Debido a la creciente demanda de cirugías en los últimos años, hemos empezado a considerar el realizar cirugías de más de 1 espacio a la vez, y muchas veces de forma bilateral para disminuir la cantidad de anestias y los gastos correspondientes. Casi el 60% de nuestros casos fueron bilaterales y generalmente asociados a síndromes (Poland y Apert) (Fig. 5).

El tercer espacio interdigital es el que más frecuentemente fue liberado en nuestra casuística, y la necesidad de reoperaciones, generalmente por avance de la comisura o por recidiva, fue del 15%. La pérdida de los injertos es algo difícil de valorar ya que las curas eran realizadas por distintos médicos y los controles no aparecen bien registrados; por la misma razón, también se perdieron muchos seguimientos.

Polidactilia radial

El término “poli” significa mucho, y “dactilia” dedos. También llamada dedo supernumerario, esta patología forma parte del grupo III o Duplicaciones de la clasificación internacional (Swanson), en la que se incluyen además la polidactilia cubital (o postaxial), la polidactilia central, el pulgar trifalángico y la mano en espejo.



Fig. 6. Paciente de 4 años y 8 meses de edad con polidactilia radial tipo III de Wassel. A-C. Imágenes preoperatorias: nótese la ausencia de pliegue de flexión interfalángico y la falta de flexión, así como la menor anchura del pulgar remanente. D. Radiografía preoperatoria. E. Diseño de las incisiones. F. Postoperatorio inmediato tras procedimiento de Bilhaut.

La polidactilia del pulgar, o preaxial según Frantz y O’Rahilly, es la forma más común de duplicación. Existen variaciones en el tamaño y en la forma, pero en general hay que considerar que no es un “dedo extra”, sino una partición de un único dedo; es decir, es un pulgar dividido, ya que los 2 rayos más radiales nunca son normales (ambos son hipoplásicos y malformados), y en la mayoría de los casos no se arregla con la simple resección de uno de ellos.⁽¹⁶⁾

Ocurre con una incidencia de 1 por cada 3000 nacidos vivos. Típicamente es unilateral y esporádica, sin embargo, en el contexto de un pulgar trifalángico, la herencia tiene un patrón autosómico dominante. No suele asociar otros problemas sistémicos, aunque puede existir en el síndrome de Holt-Oram, en la anemia de Fanconi, en la acrocefalopolisindactilia (síndrome de Noak y Carpenter), en la asociación VACTERL, en el síndrome de Down, en el de Rubinstein-Taybi, etc.

Clásicamente hay 3 categorías: hipoplasia severa, duplicación parcial y duplicación total (confundida conseudoduplicaciones). La categoría más común es la duplicación parcial, que se subcategoriza a su vez en la conocida clasificación de Wassel, base de las nuevas clasificaciones modernas.^(17,18)

El cuadro clínico comprende desde una duplicación parcial del extremo distal, o formas bífidas (números impares de Wassel), a duplicaciones completas del dígito (pares) o trifalángicos y triplicados; formas fusionadas o independientes; asimétricas o desbalanceadas y simétricas o balanceadas; curvados (tipo pinza o tenaza) o paralelos (rectos). La forma más común es la tipo IV de Wassel en la que se duplican las falanges desde la articulación metacarpofalángica. Es una anomalía complicada de corregir quirúrgicamente, por lo que resulta prioritario evaluar el

grado de hipoplasia (menor de 2/3 del ancho del pulgar normal); definir cuál está en mejor posición, tiene mejor longitud, ancho y función, y finalmente hay que lograr con la cirugía un adecuado volumen óseo y de partes blandas, la cosmética y el alineamiento del pulgar, además de mantener la movilidad y la estabilidad y/o la congruencia articular de la metacarpofalángica. También hay que tomar en consideración la estrechez del primer espacio, por si fuera necesario agregar una z-plastia a 4 colgajos.

En general, la cirugía se realiza entre los 6 meses y los 2 años de edad, aunque no existe un límite superior de edad para la reconstrucción. La base del problema se centra en que ambos pulgares comparten un equilibrio mecánico que se destruye con la remoción de uno de ellos, dejando los tendones flexores y extensores insertados excéntricamente y aumentando la desviación en zig-zag ya existente por las articulaciones laxas. Una de las opciones quirúrgicas es el procedimiento de Bilhaut,⁽¹⁹⁾ mal llamado Bilhaut-Cloquet, en la cual se resecan el tercio interno del pulgar más radial y el tercio externo del más cubital, uniendo las partes remanentes para aumentar el volumen del dígito (Fig. 6).

Esta técnica, y su modificación es aplicable a los casos más distales de duplicación (tipo I a IV de Wassel); pero tiene 2 dificultades. La unión de los complejos ungueales genera un sobresaliente o un surco, por eso muchas veces no se usa la placa ungueal sino solo el colgajo de piel con o sin lecho; y la congruencia de la línea fisaria junto a la superficie articular no llega a ser perfecta como para tener buen crecimiento y movimiento.

La otra alternativa quirúrgica es resecar completamente un dígito, el más hipoplásico, y corregir las deformidades

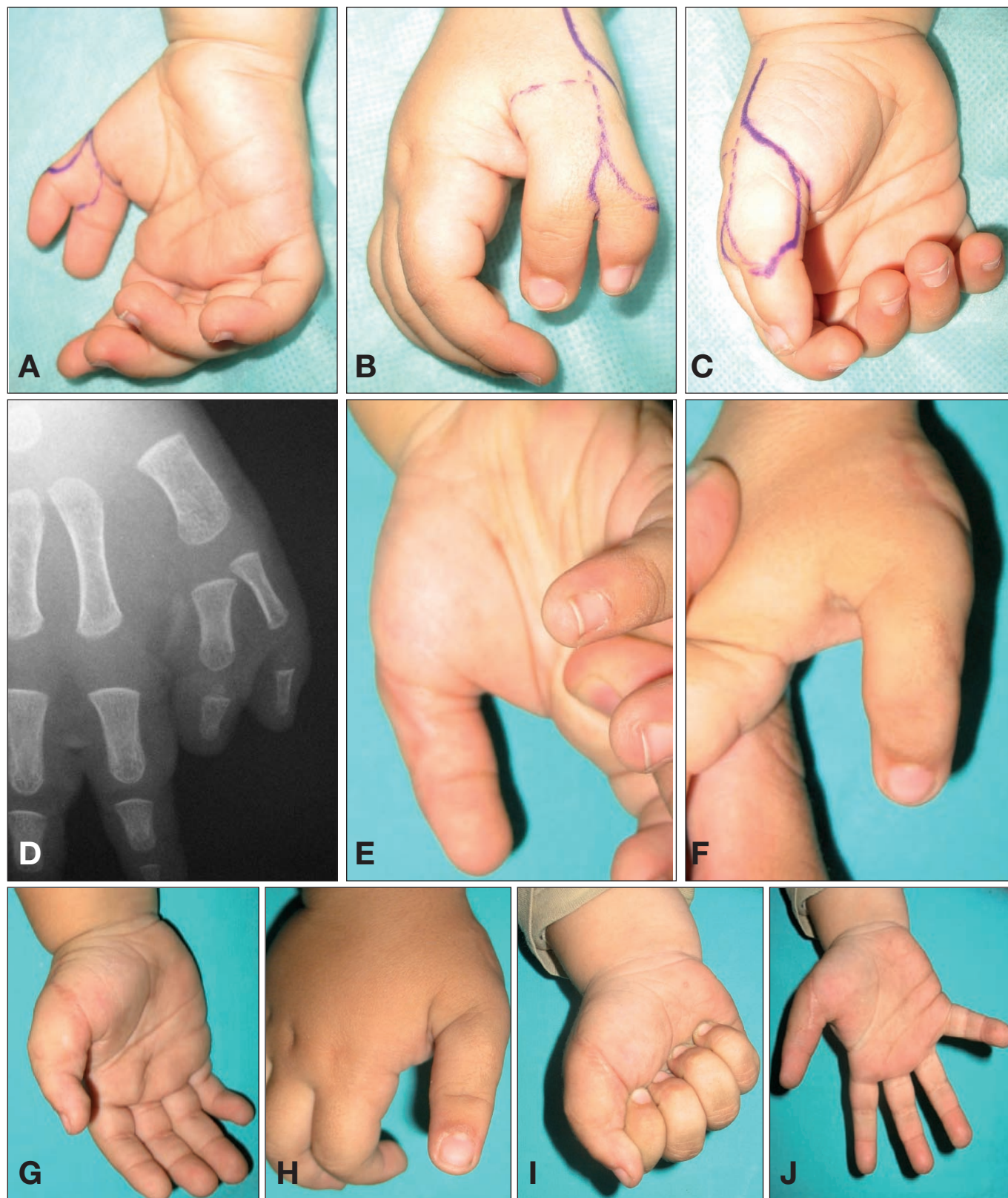


Fig. 7. Paciente de 1 año y 2 meses de edad con polidactilia radial tipo IV de Wassel. A-C. Imágenes preoperatorias. D. Radiografía preoperatoria. E-G. Imágenes a los 7 meses de postoperatorio tras técnica convencional de resección y reconstrucción. H-J. Imágenes al año y 2 meses de postoperatorio.

en el remanente mediante osteotomías en cuña, reinserciones tendinosas, y reconstrucciones ligamentarias, muchas veces utilizando tejidos descartados del otro dígito (Fig. 7).

Hay que tener en consideración con esta técnica que en el 75% de los casos el pulgar remanente queda con un solo pedículo vascular, según los estudios de Kitayama y Tsukada en 1983.

El problema actual más importante es llegar al máximo resultado funcional y estético con la menor cantidad de cirugías posibles, dado que el 25% de los pacientes necesitan procedimientos secundarios. Algunos cirujanos planifican, de entrada, la reconstrucción en 2 tiempos quirúrgicos, de los cuales el primero es solo de resección a los 6 meses; aunque la mayoría intenta demorar la ciru-

gía lo más posible como para intentar realizar una sola y poder de paso utilizar elementos del dedo prescindible, aunque no siempre los resultados son tan buenos.

Expertos autores alemanes compararon hace muy poco ambas técnicas. Si bien el procedimiento de Bilhaut brinda mayor estabilidad en la articulación metacarpofalángica de las polidactilias tipo IV, esto no supuso más beneficio en la fuerza del pulgar. Sorprendentemente los resultados estéticos de la reconstrucción convencional fueron percibidos como más agradables a pesar de los supuestos beneficios de la apariencia ungueal del procedimiento de Bilhaut. Es por ello que estos autores concluyen que la resección y reconstrucción deben ser el procedimiento de elección hasta que se demuestre lo contrario.⁽²⁰⁾

Recogimos en nuestra casuística 171 pacientes (206 manos) con duplicaciones del pulgar. El 55% de los casos correspondió al tipo IV, seguido por el tipo II (11%). En el 74% predominó el lado derecho, y el promedio de edad en el momento de la primera cirugía fue de 3 años. La necesidad de una segunda cirugía por pobre resultado estético y/o funcional fue alta (45%). La realización de osteotomía longitudinal sobre el metacarpiano con la consecuente reinserción del ligamento y músculo abductor corto fue el procedimiento más habitual. El procedimiento de Bilhaut se utilizó más en los tipos I y II que en los tipos III y IV, con resultados estéticos dispares.

La reconstrucción de la polidactilia radial sigue siendo un desafío terapéutico para el cirujano por la cantidad de detalles técnicos que pueden combinarse en los diferentes tipos de duplicaciones que se presentan.

Conclusiones

La cirugía de las anomalías congénitas de la mano requiere un conocimiento profundo de la embriología, de las distintas malformaciones existentes y de su clasificación, así como de las distintas técnicas quirúrgicas aplicables para cada caso. Desde nuestro punto de vista es necesaria una subespecialización para poder llevar a cabo un tratamiento específico de estas anomalías, partiendo de la Cirugía Plástica o de la Ortopedia Infantil.

Las consultas más frecuentes sobre este tipo de patologías varían según el lugar del planeta en que estemos ubicados y el sistema de clasificación que utilizemos. No cabe duda de que el dedo en resorte pediátrico, la sindactilia y la polidactilia predominan en frecuencia de aparición, seguidas por la artrogrifosis y la osteocondromatosis.

Si bien en el abordaje del pulgar en resorte pediátrico puede discutirse el rol del tratamiento conservador, no hay duda acerca de la efectividad y sencillez de su resolución quirúrgica. La sindactilia congénita nos desafía al hacernos elegir entre diversas técnicas quirúrgicas, todas suficientemente efectivas. Esto lleva a cada cirujano a elegir la que mejor se adapta a sus habilidades quirúrgicas, aunque cada uno debe ser suficientemente exigente desde el punto de vista técnico para evitar las retracciones y los malos resultados postoperatorios. Finalmente, la polidactilia radial, im-

plica tener cierta experiencia en su tratamiento quirúrgico y ser muy meticulosos en cada paso del mismo, ya que esto repercutirá en los resultados estéticos, que son los visibles y los que llevan a las indeseadas reoperaciones.

Dirección del autor

Dr. Andrés Alejandro Dogliotti
Servicio de Cirugía Plástica
Combate de los Pozos 1881
(C 1245 AAM) C.A Buenos Aires
República Argentina
andresdogliotti@gmail.com

Bibliografía

1. **Lamb DW, Wynne-Davies R.** Incidence and genetics. In: Buck-Gramcko D, ed. *Congenital Malformations of the Hand and Forearm*. London: Churchill Livingstone, 1998, Pp.21-27.
2. **Koskimies E, Lindfors N, Gissler M, Peltonen J, Nietosvaara Y.** Congenital upper limb deficiencies and associated malformations in Finland: a population-based study. *J Hand Surg Am.* 2011; 36(6):1058-1065.
3. **Oberg KC, Feenstra JM, Manske PR, Tonkin MA.** Developmental biology and classification of congenital anomalies of the hand and upper extremity. *J Hand Surg Am.* 2010; 35(12):2066-2076.
4. **Al Qattan, Kozin S.** Update on Embryology of the Upper Limb. *J Hand Surg* 2013; 38A:1835-1844.
5. **Goldfarb CA, Wall LB, Bohn DC, Moen P, Van Heest AE.** Epidemiology of Congenital Upper Limb Anomalies in a Midwest US Population An assessment using the Oberg Manske Tonkin Classification. *J Hand Surg Am.* 2015; 40(1):127-132.
6. **Oda T, Pushman AG, Chung KC.** Treatment of Common Congenital Hand Conditions. *Plast. Reconstr. Surg.* 2010; 126:121-133.
7. **Bae DS.** Pediatric trigger thumb. *J Hand Surg Am.* 2008; 33:1189-1191.
8. **Bauer AS, Bae DS.** Pediatric Trigger Digits. *J Hand Surg Am.* 2015; 40(11):2304-2309.
9. **Khoshhal KI, Jarvis JG, Uthoff HK.** Congenital trigger thumb in children: electron microscopy and immunohistochemical analysis of the first annular pulley. *J Pediatr Orthop B.* 2012; 21(4):295-299.
10. **Lee ZL, Change CH, Yang WY, Hung SS, Shih CH.** Extension splint for trigger thumb in children. *J Pediatr Orthop* 2006; 26:785-787.
11. **Kozin SH, Zlotolow DA.** Common Pediatric Congenital Conditions of the hand. *Plast Reconstr Surg.* 2015; 136(2):241-257.
12. **Tonkin MA.** Failure of differentiation Part I: Syndactyly. *Hand Clin* 25 (2009)171-193.
13. **Dao KD., et al.** Surgical Treatment of Congenital Syndactyly of the Hand. *J Am Acad Orthop Surg* 2004 (12): 39-48.
14. **Merikli AF, Black JS, Morgan RF.** Syndactyly Web Space Reconstruction Using the Tapered M-to-V Flap: A Single-Surgeon, 30-Year Experience. *J Hand Surg Am.* 2015 40(9):1755-1763.
15. **Liu J, Zheng H, Chen Z, Dai X, Schilling AF, Machens HG.** Dorsal plane-shaped advancement flap for the reconstruction of web space in syndactyly without skin grafting: A preliminary report. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2015; 68(11):167-173.
16. **Evans D.** Polydactyly of the thumb. *J Hand Surg.* 1993; 18B(1): 3-4. Editorial.
17. **Wassel HD.** The results of surgery for polydactyly of the thumb. *Clinical Orthopaedics and Related Research.* 1969; 64:175-193.
18. **Zuidam JM., Selles RW., Ananta M., Jetteke R., Hovius SER.** A Classification System of Radial Polydactyly Inclusion of Triphalangeal Thumb and Triplication. *J Hand Surg Am.* 2008, 33A:373-377.
19. **Bilhaut M.** Guérison d'un pouce bifide par un nouveau procede operatoire. *Congr Fr Chir.* 1890; 4:576-580.
20. **Dijkman RR, Selles RW, Hülsemann W, Mann M, Habenicht R, Hovius SE, van Nieuwebhoven CA.** A Matched Comparative Study of the Bilhaut Procedure vs Resection and Reconstruction for treatment of radial polydactyly types II and IV. *J Hand Surg Am.* 2016; 41(5):73-83.