

Cirugía de mano en pediatría

Carmen Gloria Morovic I.¹

La cirugía de la mano en el paciente pediátrico se centra fundamentalmente en la patología congénita y en el trauma. Si nos remontamos al período embrionario encontramos que la mano se forma muy precozmente en la gestación, formándose el esbozo de la extremidad superior a las 5 semanas con una diferenciación completa en el embrión de 8 semanas, llevando una discreta ventaja en cuanto al desarrollo embrionario del miembro inferior. El desarrollo del esbozo embrionario se produce mediante crecimiento y división celular desde proximal a distal, seguido de fenómenos de diferenciación y muerte celular programada que va a diferenciar los dígitos individualmente.

La alteración en alguna de estas etapas embrionarias va a manifestarse como una anomalía congénita. Swanson, clasifica estas alteraciones en 7 grupos:

- I. Falla en la formación de los segmentos que puede ser transversa (amelia) o longitudinal (focomelia, mano samba).
- II. Falla en la diferenciación, ya sea en la separación (sinostosis, sindactilia) o contractura (clinodactilia, camptodactilia).
- III. Duplicación: como polidactilia, pulgar trifalangico.
- IV. Sobrecrecimiento o macrodactilia.
- V. Falta de crecimiento o pulgar hipoplásico.
- VI. Síndrome de bridas amnióticas.
- VII. Malformaciones esqueléticas generales.

En relación a la etiología, alrededor de 20% de los casos tendrían una causa genética, 20% corresponderían a causas ambientales y 60% serían de causa desconocida.

En cuanto a la frecuencia de presentación, se conoce que aproximadamente 1 por cada 600 recién nacido vivos presentan alguna anomalías de la extremidad superior,

dentro de las cuales las más frecuentes son la sindactilia, la polidactilia y la mano hendida.

SINDACTILIA

La sindactilia corresponde a la unión de 1 o más dígitos y puede ser simple o compleja (figura 1). Sindactilia simple es cuando sólo compromete tejidos blandos, pudiendo individualizar las falanges en toda su extensión, ya sea incompleta o completa. Sindactilia compleja es cuando compromete además las falanges; estas pueden ser extraordinariamente severas con ausencia de falange y/o fusiones o deformidades (Ej. Síndrome de Apert). La sindactilia se produce por una detención de la muerte celular programada. Cuando es de causa genética generalmente son de tipo autosómico dominante. Es más frecuente en hombres y se suele asociar a anomalías que comprometen la boca y/o las orejas. El síndrome que con mayor frecuencia presenta sindactilia simple es el Síndrome de Poland, en el que además de la braquisindactilia hay ausencia o hipoplasia del pectoral e hipoplasia mamaria.

Las consideraciones quirúrgicas de la sindactilia involucra la coordinación de los tiempos quirúrgicos, programando la digitalización de una mano por tiempo quirúrgico, digitalizar primero los dígitos de los extremos no debiendo digitalizar espacios vecinos simultáneamente. Siempre se debe considerar la utilización de injertos de piel. Las técnicas que existen actualmente para corregir la sindactilia son múltiples y en general todas consideran utilizar un colgajo local para formar el espacio interfalangico.

Con respecto a la sindactilia compleja

1. Jefe Unidad Cirugía Plástica y Reconstructiva Hospital Luis Calvo Mackenna, Profesor Agregado Departamento de Pediatría y Cirugía Pediátrica, Facultad de Medicina, Sede Oriente, Universidad de Chile.

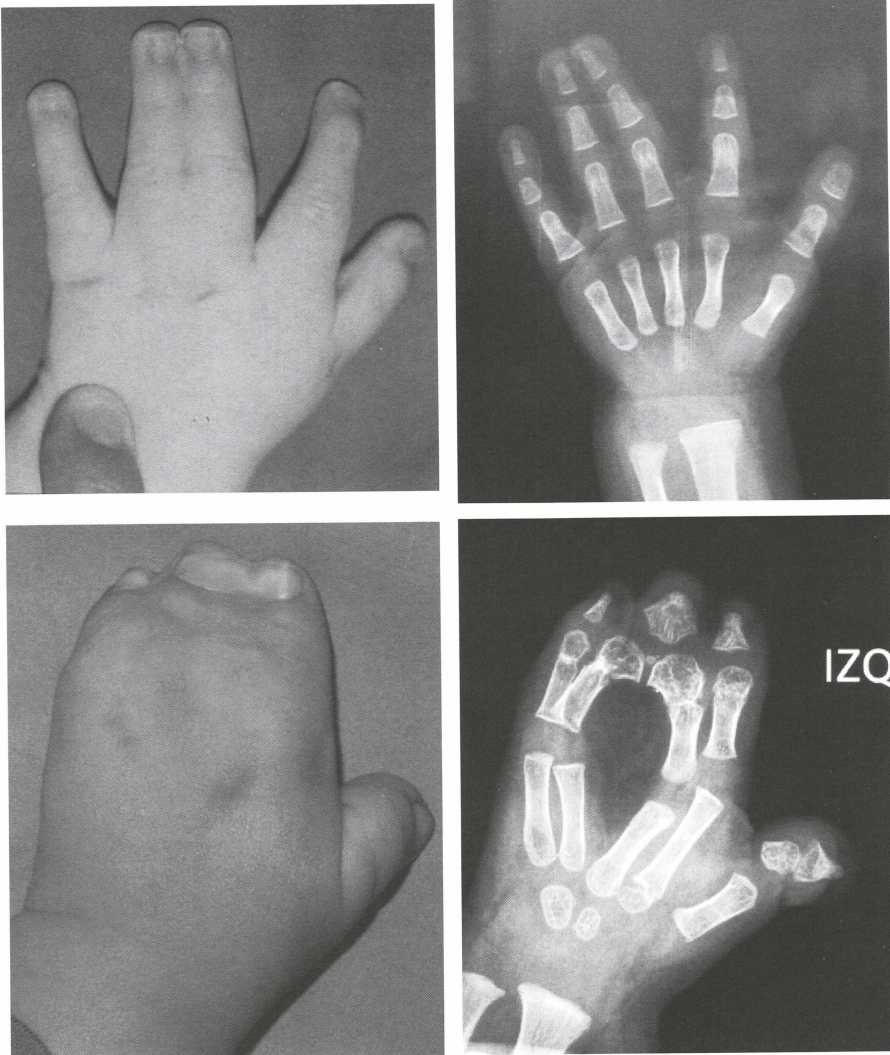


Figura 1. (Arriba izquierda y derecha) Apariencia física y radiológica de sindactilia simple que compromete sólo tejidos blandos. (Abajo izquierda y derecha) Apariencia física y radiológica de sindactilia compleja.

su manifestación más severa corresponde a la “mano en botón de rosa” en la cual hay una fusión y malposicionamiento de prácticamente todas las falanges con mucha dificultad para la diferenciación de los dígitos. Las consideraciones quirúrgicas dependen de la severidad, separando los dígitos ya sea en cuatro espacios o solamente en uno (primer espacio), se deben programar dos tiempos quirúrgicos y considerar que estos pacientes solamente tienen movilidad de la articulación de metacarpo-falángica y que la angulación del pulgar es progresiva y se ira acentuando con el crecimiento.

POLIDACTILIA

La polidactilia de causa genética es generalmente de tipo autosómica dominante. Es más común en raza negra y su presentación clínica puede ser de tres tipos: radial, central o cubital, dependiendo de su situación anatómica (figura 2).

La polidactilia cubital es la más frecuente y se presenta en el lado cubital de la mano como un dedo supernumerario que cuelga de un pedículo blando muy laxo; en estos casos se recomienda su extirpación precoz sobre todo cuando la base es an-

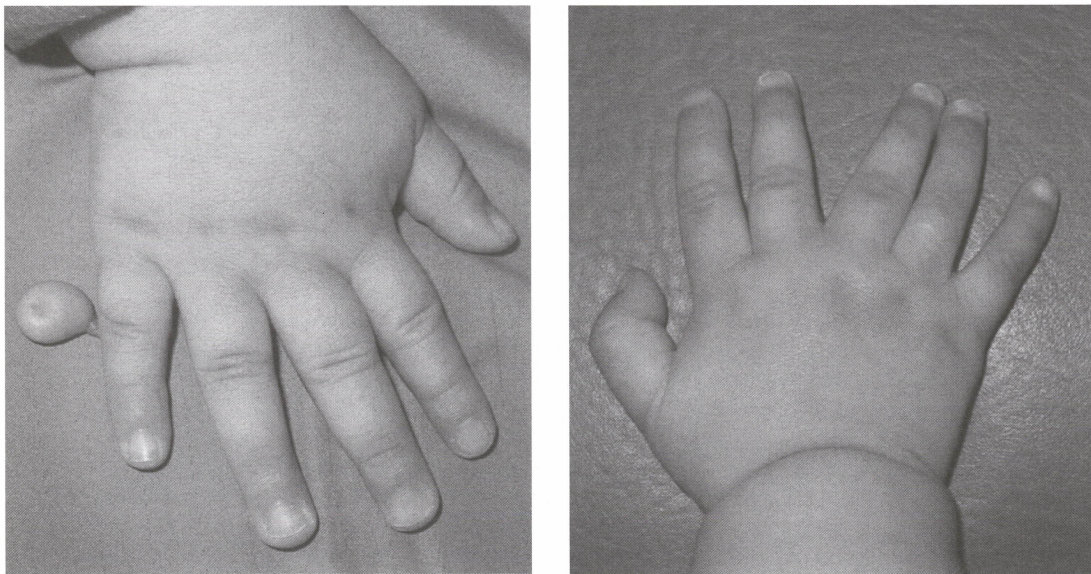


Figura 2. (Izq.) Polidactilia cubital. (Der.) Polidactilia central.

gosta (incluso en período de recién nacido), cuando la base es más ancha se extirpa entre los 6 y los 12 meses de edad.

La polidactilia radial se manifiesta fundamentalmente como un pulgar bífido, identificándose 7 tipos diferentes, dependiendo del nivel óseo de la duplicación (falange distal, proximal o metacarpiano). La presentación más compleja es el pulgar trifalángico, la cirugía se realiza entre los 12 y los 18 meses, considerando que en estos casos raramente encontramos una unión mínima como en las cubitales. La presentación más fre-

cuente del pulgar bífido es la tipo IV en que hay duplicación completa de la falange proximal y distal (figura 3). Entre las consideraciones quirúrgicas del pulgar bífido, está la extirpación del elemento de localización radial o unir los dos remanentes hipoplásicos; además se debe reparar, estabilizar y balancear los tendones y músculos de inserción anómalos.

La polidactilia central que es poco frecuente se puede ver que los dígitos mediales están duplicados completa o parcialmente y frecuentemente tienen sindactilia asociada.

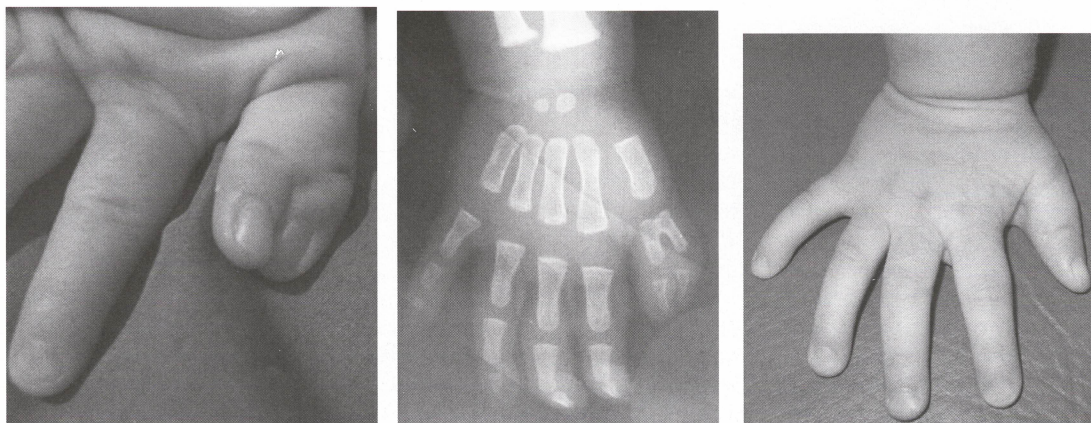


Figura 3. (Izq. y der.) Polidactilia radial o pulgar bífido antes y después de su corrección quirúrgica.

MANO HENDIDA

La tercera malformación congénita en frecuencia se refiere a la mano hendida, esta puede ser simple cuando hay una ausencia central no asociada a sindactilia o compleja cuando hay una ausencia central asociada a sindactilia de binomio pulgar-índice. Las consideraciones quirúrgicas de la mano hendida se refieren por una parte a extirpar la piel redundante, la extirpación de los elementos óseos transversos (interpuestos), estabilizar el II-IV metacarpiano mediante un ligamiento o por fijación ósea y crear un espacio interdigital en la zona de la hendidura. En los casos complejos se resuelve la sindactilia en un primer tiempo quirúrgico y posteriormente la mano hendida.

ANOMALÍAS DEL PULGAR

Las anomalías congénitas del pulgar se presentan como dedo en gatillo congénito, pulgar en garra congénita (palmar), pulgar hipoplásico o pulgar ausente. Cuando hay una anomalía del pulgar se debe buscar otras

malformaciones asociadas, ya que suelen formar parte de algún síndrome, así por ejemplo un pulgar corto se puede asociar al síndrome de Fanconi, síndrome de Holt Oram, síndrome de Yuberg Hayward; la presencia de un metacarpiano ancho y corto hace sospechar un Síndrome Cornelia de Lange, Enanismo distrófico, Miositis osificante progresiva.

En las consideraciones quirúrgicas de las anomalías del pulgar, va a depender el grado de hipoplasia de éste, el tipo de técnica quirúrgica a utilizar ya sea distracción ósea y/o la transferencia del aductor del meñique o una pulgarización del índice. Esta reparación quirúrgica se debe realizar alrededor de los cuatro años.

SÍNDROME DE BRIDAS AMNIÓTICAS

En relación a las malformaciones congénitas de las manos asociadas al síndrome de bridas amnióticas tenemos una amplia variedad de presentación, siendo algunas leves y otras graves. Incluye la presencia de anillos constrictivos simples, anillo cons-

Tabla 1. Lesiones congénitas de la mano, procedimientos y tiempos quirúrgicos

Patología	Edad cirugía	Procedimiento
Sindactilia		
Simple	6 meses	Digitalización
Compleja	6 meses	Digitalización 1 ^{er} T
	6 – 12 meses	Digitalización 2 ^{do} T
Polidactilia cubital		
Base angosta	0 – 6 meses	Extirpación supernumerario
Base ancha	6 – 12 meses	Extirpación supernumerario
Polidactilia central	12 meses	Extirpación supernumerario
Polidactilia radial	12 – 18 meses	Regularización del pulgar
Mano hendida		
Simple	12 – 24 meses	Estabilización II – IV MTC
Compleja	6 meses (1 ^{er} T)	Digitalización pulgar índice
	2 – 24 meses (2 ^{do} T)	Estabilización II – IV MTC
Pulgar		
Hipoplásico	4 años	Distracción ósea
Ausente		Transferencia del aductor meñique
		Digitalización del índice
Bridas amnióticas	Recién nacido	Liberación bridas constrictivas
	6 – 12 meses	Digitalización / Distracción ósea

trictivo con deformidad distal y/o linfedema, anillo constrictivo con fusión distal (acrosindactilia) y amputación intrauterina. Las consideraciones quirúrgicas dependen del tipo de lesión e incluyen la liberación precoz del anillo constrictivo para evitar mayor compromiso hacia distal (procedimiento que muchas veces constituye una urgencia dentro del período de recién nacido), digitalización, distracción ósea, etc.

La mano también puede verse afectada por lesiones inespecíficas tales como nevus gigante congénito, hemangiomas, malformaciones vasculares y otras, las que serán tratadas utilizando los principios generales de la patología en particular, que muchas veces será una conducta quirúrgica.

Se debe considerar que con el crecimiento y desarrollo la mano presenta cambios estructurales y funcionales muy importantes y que las anomalías congénitas no corregidas oportunamente conllevan al desarrollo de patrones de funcionalidad aberrantes a nivel

cortical que serán difícil de modificar aunque se corrija la malformación anatómica.

La tabla 1 resume las alteraciones congénitas más frecuentes y los tiempos quirúrgicos y procedimientos recomendados.

REFERENCIAS

- 1.- *Netscher D*: Congenital Hand Problems: Terminology, Etiology and Management. *Clin Plast Surg* 1998; 25: 537-52.
- 2.- *Netscher D, Scheker L*: Timing and Decision-Making in the Treatment of Congenital Upper Extremity Deformities. *Clin Plast Surg* 1990, 17: 113-31.
- 3.- *Hentz V*: Congenital anomalies of the thumb. En: *McCarthy J* ed. *The Hand*. New York; WB Saunders Company 1990; 7: 5106-34.
- 4.- *Upton J*: Congenital anomalies of the hand and forearm. En: *McCarthy J* ed. *The Hand*. New York; WB Saunders Company 1990; 7: 5213-398.

AVISO A LOS LECTORES

Se comunica que los becados de pediatría y profesionales de la salud pueden suscribirse a la Revista Chilena de Pediatría por un valor anual de \$ 43.000 previa acreditación de su condición.