

CASO CLÍNICO

Resultados funcionales de la simbraquidactilia tratada quirúrgicamente

F. Castellano-Fernández^{a,*}, S. Moraleda-Pérez^b y M. Martínez-Moreno^b

^aServicio de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

^bServicio de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

Recibido el 29 de abril de 2009; aceptado el 12 de noviembre de 2009

Disponible en Internet el 26 de febrero de 2010

PALABRAS CLAVE

Simbraquidactilia;
Rehabilitación
infantil;
Malformaciones
congénitas de la
mano;
Agenesias;
Cirugía

KEYWORDS

Syndactyly;
Child's rehabilitation;
Hand deformities
congenital;
Agenesis;
Surgery

Resumen

La agenesia digital es una malformación congénita, también conocida como simbraquidactilia. Clínicamente varía desde aplasia de una o varias falanges intermedias hasta fragmento de mano con adactilia. El objetivo final del tratamiento es la funcionalidad de la mano, realizar pinza fina, permitiendo la integración escolar, familiar y social del niño. Mostramos los resultados funcionales de algunos casos tratados en nuestro Servicio de Rehabilitación tras ser intervenidos por el Departamento de Cirugía Plástica, y analizamos algunos aspectos como función de la mano, edad de la cirugía, función del pie/marcha, factores psicológicos y estética de la mano.

© 2009 Elsevier España, S.L. y SERMEF. Todos los derechos reservados.

Functional results of surgery treated symbrachydactyly

Abstract

Digital agenesis is a congenital malformation also known as syndactyly. Clinical features may vary from one or more medium phalanx aplasia to one hand fragment with adactyly. The final goal of the treatment is to achieve hand function with grasp improving thus permitting the child academic, family and social integration.

We show the functional results achieved by the cases treated in our Rehabilitation Unit after surgery repair has been done by Plastic Surgery department, and we have analysed several aspects such as: hand function, age of surgery, toe function/walking, psychological factors and appearance of the hand.

© 2009 Elsevier España, S.L. and SERMEF. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fcastellanof@hotmail.com (F. Castellano-Fernández).

Introducción

La agenesia digital es una malformación congénita, también conocida como simbraquidactilia. Este término significa, literalmente, combinación de sindactilia (persistencia de membranas entre dedos adyacentes) y braquidactilia (cor-
tedad anormal de los dedos).

La primera descripción de la simbraquidactilia fue realizada por Poland en 1841: asociaba falta de las falanges en todos los dedos con ausencia completa del músculo pectoral menor, y ausencia parcial del pectoral mayor y serrato (síndrome de Poland).

La incidencia estimada es de uno por cada 10.000 nacimientos.

La etiología es desconocida, no se ha demostrado ningún componente hereditario ni relación con factores extrínsecos (medicación, radiaciones, traumatismo o infección).

La alteración se produce por algún tipo de agresión que origina necrosis de las células mesenquimatosas durante el período inicial de la gestación, cuando se están formando los huesos de la mano y el cartílago del antebrazo.

En 1971, Blauth y Gekeler clasificaron la simbraquidactilia en 4 grados:

- I. Aplasia de una o varias falanges intermedias, combinada con sindactilia parcial o completa.
- II. Ausencia completa de uno o varios dedos.
- III. Mano con pulgar y ausencia de todos los dedos largos, excepto vestigio de uñas rudimentarias.
- IV. Fragmento de mano con adactilia.

La finalidad del tratamiento es la integración del niño en su medio familiar, escolar y social.

El tratamiento quirúrgico consiste, básicamente, en la transferencia del 2.º dedo del pie (uni o bilateral) a la mano afectada. Para ello es preciso que en la mano se puedan encontrar dos tendones, dos nervios, dos venas y una arteria.

Posteriormente, el tratamiento rehabilitador es imprescindible para conseguir la funcionalidad de la mano. El primer objetivo debe ser integrarla en el esquema corporal del niño ya que, una vez conseguido (y trabajando simultáneamente para la recuperación de la movilidad), se comenzará a tener función. En la fase inicial se estimula la propiocepción y, por supuesto, se realiza cinesiterapia en el dedo transferido. En el postoperatorio inmediato se despegará manualmente la cicatriz para evitar adherencias y se utilizarán técnicas encaminadas a disminuir el edema. La terapia ocupacional es parte importante del programa de rehabilitación, al integrar la mano operada en las actividades de la vida diaria.

Los objetivos del tratamiento rehabilitador son integrar la mano en el esquema corporal, realizar prensión, pinza, manipulación, actividades bimanuales y actividades de la vida diaria.

Es importante destacar los buenos resultados funcionales, estéticos y psicológicos de la simbraquidactilia tratada quirúrgicamente; esta patología no es frecuente, pero hay varios casos (31) en nuestro hospital en los últimos años, de los que presentamos dos pacientes: uno con simbraquidactilia grado III y otro con grado IV. Fueron operados por el

Servicio de Cirugía Plástica y tratados después en el Departamento de Rehabilitación. Valoramos la funcionalidad de la mano, la capacidad para realizar pinza, las actividades bimanuales, la utilización de la mano en las actividades diarias y la satisfacción de la familia con el tratamiento. En la primera visita, los niños no utilizaban el dedo transferido y la mano estaba prácticamente anulada. Al finalizar el programa de rehabilitación (terapia ocupacional y fisioterapia), habían integrado la mano afectada en su esquema corporal y realizaban actividades manipulativas bimanuales muy diversas, como pintar, cortar y coger objetos.

Casos clínicos

Caso 1: Niña con simbraquidactilia tipo III en la mano derecha. Fue intervenida a la edad de 2 años y 3 meses, practicándosele transferencia microquirúrgica del 2.º dedo del pie derecho al 5.º metacarpiano derecho (fig. 1). Tres meses después, en la consulta de rehabilitación, destacó que, aunque era capaz de hacer pinza, tendía a no utilizar el dedo transferido y, tras dos meses de iniciar el tratamiento, era capaz de realizar actividades bimanuales, con pinza terminoterminal eficaz. Actualmente, con 5 años, pinta, corta con tijeras y coge objetos de distinto grosor, un clip, por ejemplo.

Caso 2: Niño con hipoplasia de mano izquierda, con agenesia de los cinco dedos (simbraquidactilia tipo IV). Precisó tres intervenciones quirúrgicas, la primera a los 21 meses para transferir el 2.º dedo del pie izquierdo al 4.º metacarpiano izquierdo. A los 3 años de edad, se le realizó transferencia del 2.º dedo del pie derecho a la posición de pulgar (fig. 2) y, finalmente, a los 10 meses de esta última, se le realizó tenolisis en el dedo radial e injerto tendinoso en el dedo cubital, pues no realizaba manipulaciones ya que no conseguía pinza laterolateral eficaz porque sólo movía el dedo radial. Actualmente, con 4 años, utiliza su mano operada en actividades manipulativas (coge objetos grandes) y actividades bimanuales. A pesar de todo, necesitará un nuevo procedimiento quirúrgico para conseguir una mejor pinza fina.



Figura 1 Transferencia del 2.º dedo del pie a la mano en un caso de simbraquidactilia tipo III.

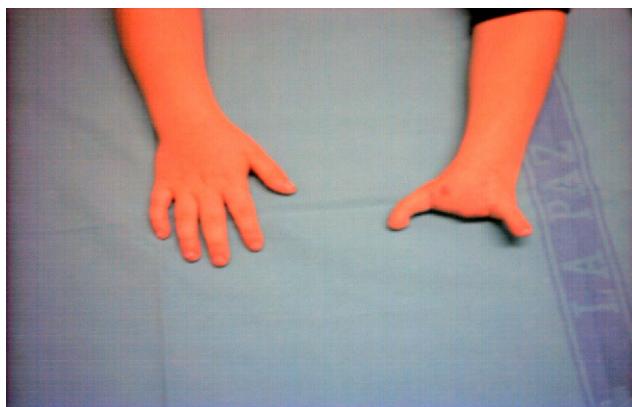


Figura 2 Transferencia del 2.º dedo del pie derecho e izquierdo a la mano en un caso de simbraquidactilia tipo IV.

Discusión

La transferencia del 2.º dedo del pie con agenesia digital es una técnica que lleva realizándose con éxito desde 1978, por lo que es una opción efectiva para el tratamiento de las malformaciones de la mano en los niños.

Es importante analizar varios aspectos: funcionalidad de la mano, edad de la intervención quirúrgica, alteraciones en la marcha, aspectos psicológicos y estética de la mano.

La función de la mano¹⁻¹⁰ es buena en la mayoría de los casos, aunque no siempre se consigue pinza terminoterminal eficaz; dependen del tipo de malformación inicial y son mejores si el pulgar está conservado. No se produce interrupción del crecimiento en los dedos transferidos.

La mayoría de los autores consideran que la edad óptima para la intervención^{2,3,8,9} es alrededor de los 18–24 meses, ya que cuanto más se posponga la cirugía, mayor dificultad habrá para conseguir la integración cortical de la mano así como su uso funcional. Y es importante que se haga antes de ir al colegio para favorecer la actividad escolar de los niños y evitar el rechazo por parte de sus compañeros.

Generalmente no se produce ninguna alteración en la marcha^{8,9}, aunque algunos autores tuvieron problemas menores en algún caso, como ligera hipersensibilidad en la cicatriz quirúrgica o dolor en la marcha prolongada.

La aceptación psicológica^{2,3,5,9} es buena o muy buena tanto por parte del paciente como de sus padres.

El grado de satisfacción en la apariencia y la función es bueno o excelente.

La colaboración de los padres es fundamental para alcanzar un buen resultado. Deben ser informados de los objetivos del tratamiento y colaborar con éste, intentando

mediante juegos la continuación de las actividades aprendidas durante el programa terapéutico.

Conclusiones

- La transferencia del 2.º dedo del pie a la mano es un tratamiento eficaz.
- La rehabilitación es imprescindible.
- Los objetivos fundamentales son integración cortical de la mano y realizar pinza.
- Son mejores los resultados funcionales si no hay afectación del pulgar.
- Los objetivos terapéuticos deben ser realistas, incluyendo a la familia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Leca JB, Auquit Auckbur I, Bachy B, Milliez PY. Non vascularized toe phalangeal transfers for symbrachydactyly. Active range of motion without joint reconstruction. *Ann Chir Plast Esthet.* 2008;53:513–6.
2. Rivas S, López Gutiérrez JC, Lovic A, Díaz M, Andrés AM, Ros Z. Double toe to hand transfer in children with symbrachydactyly. *Cir Pediatr.* 2006;19:173–6.
3. Unglaub F, Lanz U, Hahn P. Outcome analysis, including patient and parental satisfaction, regarding nonvascularized free toe phalanx transfer in congenital hand deformities. *Ann Plast Surg.* 2006;56:87–92.
4. Netscher DT, Richards WT. Rational 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.
5. Richardson PW, Johnstone BR, Coombs CJ. Toe to hand transfer in symbrachydactyly. *J Hand Surg.* 2004;9:11–8.
6. Upton J. Simplicity and treatment of the typical cleft hand. *Handchir Mikrochir Plast Chir.* 2004;36:152–60.
7. Kanauchi Y, Takahara M, Ogino T, Kashiwa H, Ishigaki D. Intercalary nonvascularized toe phalanx transplantation for short finger type symbrachydactyly. *J Hand Surg.* 2003;8:243–7.
8. Cavallo AV, Smith PJ, Morley S, Morsi AW. Nonvascularized free toe phalanx transfers in congenital hand deformities. The Great Ormond Street experience. *J Hand Surg.* 2003;28:520–7.
9. Van Holder C, Giele H, Gilbert A. Double second toe transfer in congenital hand anomalies. *J Hand Surg.* 1999;24:471–5.
10. Kay SP, Wiberg M, Bellew M, Webb F. Toe to hand transfer in children. Part 2: Functional and psychological aspects. *J Hand Surg.* 1996;21:735–45.