

Sindactilias y sinostosis del pie secundarias al síndrome de las bandas amnióticas

Dieter Buck-Gramcko^a

Resumen

El problema

Una niña de 17 meses de edad presenta una deformidad compleja del pie izquierdo, compuesta por sindactilias y sinostosis entre los dedos tercero, cuarto y quinto, secundarias al síndrome de las bandas amnióticas.

La solución

Separación de las sindactilias y de las sinostosis, cobertura cutánea con colgajos de avance del dorso y de la planta del pie, e injerto de piel de espesor total, en dos tiempos.

Técnica quirúrgica

Separación de las partes blandas y de las conexiones óseas entre los tres dedos. Cobertura de los huesos expuestos mediante colgajos de avance desde las superficies plantar y dorsal del pie. El cierre de la piel sobre la zona de la sindactilia entre los dedos tercero y cuarto sólo se logró parcialmente, debido a la vascularidad precaria

de los colgajos. La separación se completa a los 8 meses (fase II) y se crean espacios comisurales profundos, utilizando colgajos de avance dorsales y plantares e injertos de piel de espesor total.

Resultados

Separación completa de los tres dedos con espacios comisurales normales. Las deformidades rotacionales remanentes no interfieren con la función. Mejoría estética del pie. Capacidad de calzado normal.

Palabras clave

Malformación congénita. Síndrome del anillo congénito. Síndrome de las bandas amnióticas. Deformidad del pie. Sindactilia. Sinostosis. Injerto cutáneo.

Operat Orthop Traumatol 2003;15:317-25.
Orthop Traumatol 2004;13:39-46

^aDepartamento / Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital de Niños Wilhelmstift, Hamburgo, Alemania.

El problema

Una niña de 17 meses de edad presenta un síndrome de las bandas amnióticas, una deformidad del desarrollo, que le provocó a una deformidad compleja del pie compuesta por sindactilias con sinostosis de las falanges. La deformidad impedía el calzado de zapatos normales.

Notas preliminares

El síndrome de las bandas amnióticas se define habitualmente como una malformación del desarrollo que produce defectos del tipo de la amputación de dedos de pies y manos, constricciones en forma de surcos o anillos que producen el engrosamiento de los tejidos blandos del dorso de los pies y de las manos, y sindactilias, que en su mayoría son del tipo de la acrosindactilia^{4,10,11,13,18}. También se pueden presentar constricciones en la cara y en el tronco. Se han propuesto varios términos, lo cual refleja la dificultad para definir con exactitud la malformación. Blauth & Schneider-Sickert³ prefieren el término de hipoplasias periféricas, definición acuñada originalmente por Gruber⁷. El diagnóstico diferencial debe incluir la symbrachydactilia^{1,2,5}. Muchos autores tienen dificultades para distinguirlas de otras malformaciones parecidas pero diferentes en esencia^{6,8,9,17,19}. La mayoría de los estudios se limitan a describir los cambios, su tratamiento, y a la discusión de las posibles causas¹²⁻¹⁶.

A pesar de que las malformaciones del pie que acompañan a este síndrome no son infrecuentes, todos los artículos describen el tratamiento de deformidades de otras partes, pero no de los dedos de los pies. Podría deberse a que el tra-

tamiento de los dedos de los pies y de las manos es básicamente el mismo, y a que las deformidades de los dedos de los pies no suelen ser tan graves ni tan molestas, de manera que raramente interfieren con la capacidad de caminar. Al contrario que las deformidades de las manos, los cambios en los pies tienen una relevancia clínica menor. El paciente presentado es una excepción, por lo que merece ser publicado.

Hallazgos clínicos

El pie izquierdo de una niña de 17 meses de edad muestra una sindactilia de los dedos tercero, cuarto y quinto, con sinostosis de las falanges, debido al síndrome de las bandas amnióticas (figs. 1 a 3). La movilidad de los dedos está significativamente limitada. Los intentos de calzarse fueron muy difíciles y finalmente se abandonaron.

Opciones de tratamiento

Aparte de la amputación, que había sido propuesta en otro centro, la única opción a considerar es la separación de los dedos.

La solución

División de las uniones cutáneas y óseas entre los tres dedos. Cobertura de los defectos con colgajos locales de avance e injertos cutáneos de espesor total. Dada la mala calidad de los tejidos blandos, la cirugía se realizó en dos tiempos.



Figura 1
Niña de 17 meses de edad afectada de una deformidad compleja del pie izquierdo secundaria al síndrome de las bandas amnióticas: los dedos tercero, cuarto y quinto están unidos por una sindactilia compleja y sus falanges proximales por una sinostosis. Vista desde dorsal.

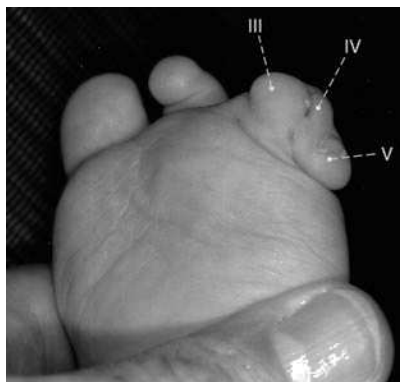


Figura 2
Visión plantar.



Figura 3
La radiografía del pie izquierdo muestra las sinostosis y los elementos óseos de los dedos afectados ausentes. La unión entre los dedos tercero y cuarto es cartilaginosa todavía.

Técnica quirúrgica

Figuras 4 a 14

La cirugía se realiza bajo anestesia general, con manguito de isquemia en la raíz del muslo.

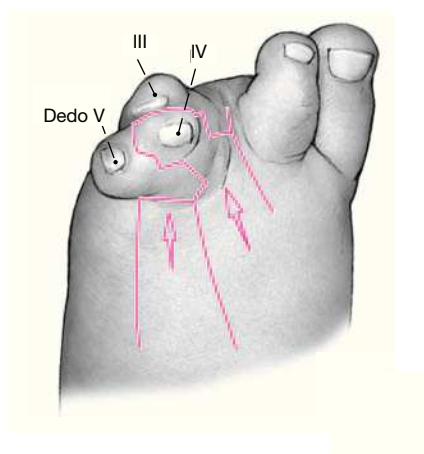


Figura 4

Incisión sobre la cara dorsal del pie que permite la separación de la sindactilia completa de los dedos tercero a quinto. Las incisiones en zig-zag no permiten la separación de los dedos debido a las sinostosis de las falanges de los tres dedos (en parte no osificadas todavía). Se realizan colgajos dorsales del pie para la cobertura cutánea posterior.

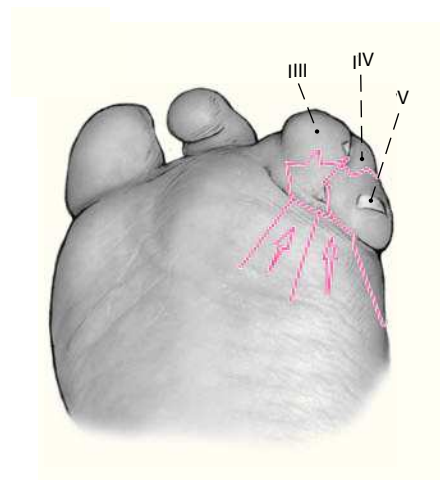


Figura 5

Incisiones en la cara plantar del pie, circuncisiones en zig-zag de la punta de los dedos, y realización de colgajos de avance más pequeños.

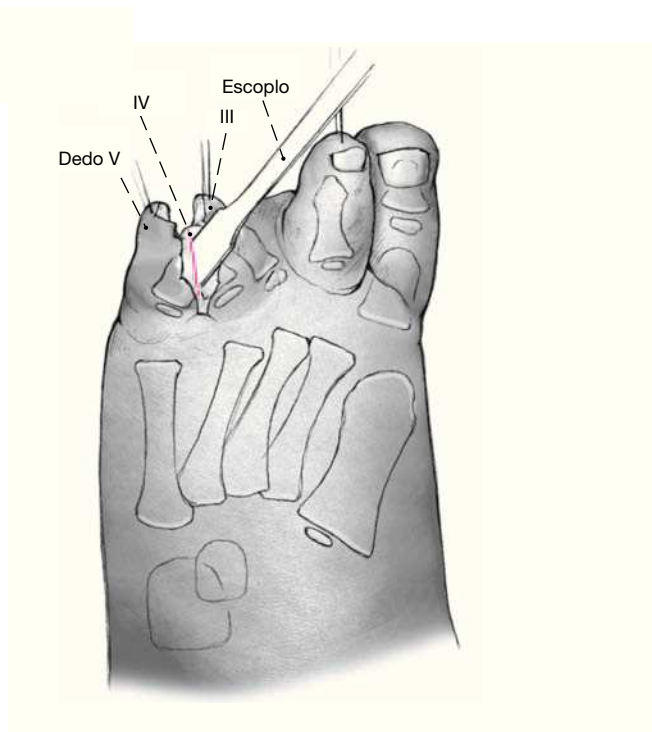


Figura 6
Tras las incisiones cutáneas, se separan las sinostosis entre las tres falanges proximales, puesto que los dedos se mantienen juntos por estas uniones óseas.



Figura 7
Radiografía postoperatoria que muestra las falanges separadas.

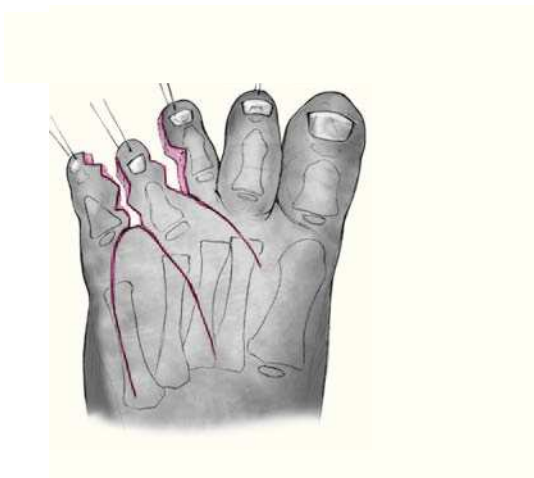


Figura 8

Una vez que se han liberado las uniones óseas, se pueden separar los dedos completamente. Los tendones flexores y extensores de todos los dedos están presentes, en cambio, no se logran identificar los paquetes vasculonerviosos.

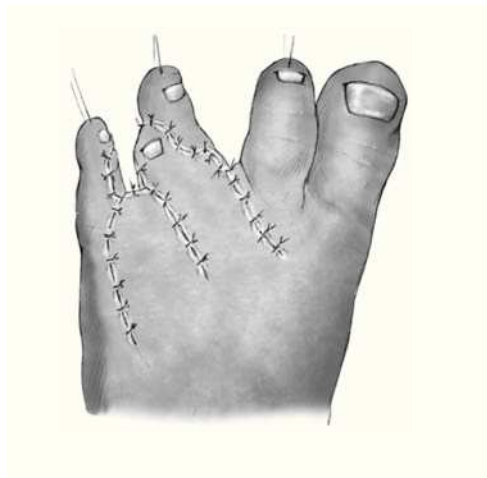


Figura 9

Tras la liberación del manguito de isquemia, se observa que los colgajos de avance suturados al cuarto dedo no tienen un aporte sanguíneo adecuado. Se quitan los puntos de sutura y se restablece la sindactilia entre los dedos tercero y cuarto. Se coloca un pequeño injerto de piel de espesor total en el cuarto espacio comisural (no ilustrado).



Figura 10

Los componentes individuales del complejo de dedos afectados se pueden identificar mejor a los 4 meses de la intervención (fig. 7). Se observa la cicatriz de la separación revertida entre los dedos tercero y cuarto que están superpuestos casi completamente.



Figura 11

Visión plantar.

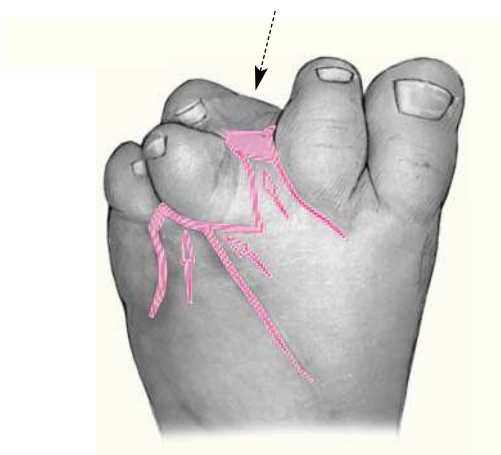


Figura 12

Fase II, 8 meses más tarde: se muestran las incisiones dorsales. Se resecan algunas cicatrices (señaladas con flechas), y se separan completamente los dedos. Tras una circuncisión dorsal alrededor del cuarto dedo, se forman unos espacios comisurales de profundidad y anchura normales, y se cubren con colgajos de avance tomados del dorso del pie.

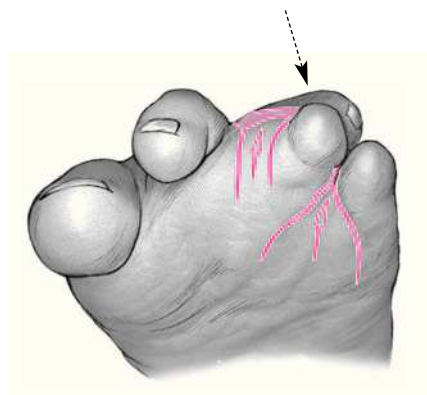


Figura 13

Incisiones de la cara plantar, resección de cicatrices, separación completa de los tres dedos y creación de nuevos colgajos de avance.

Figura 14

Líneas de sutura al final de la segunda fase, separación completa de los dedos. Se colocan injertos de piel de espesor total en las partes laterales (señalados). Se cubre con gasas y se realiza un vendaje almohadillado. No se inmoviliza con yeso.

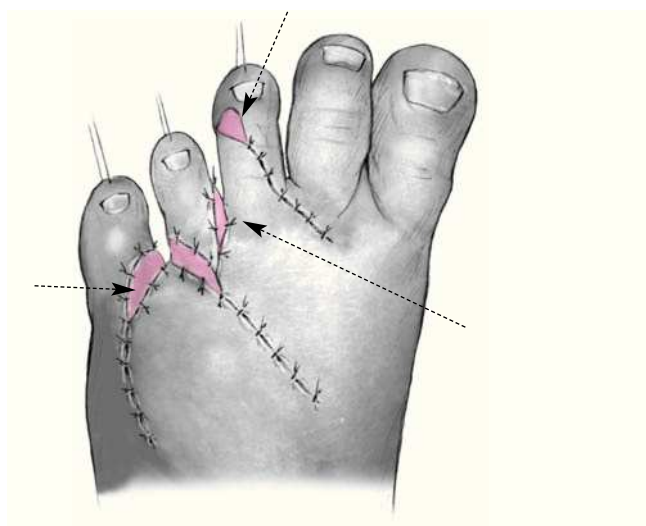




Figura 15
A los 6 años de la intervención, los dos pies tienen prácticamente el mismo tamaño.

Figura 16

A los 7 años de la intervención, se puede apreciar como los colgajos cutáneos y los injertos de piel de los dedos separados cicatrizaron correctamente. Las malposiciones rotacionales debidas fundamentalmente a huesos y articulaciones malformados no tienen repercusión funcional.



Figura 17
Esta radiografía tomada a los 7 años de la separación de las sinostosis muestra el crecimiento normal de las falanges proximales.



Figura 18
Las cicatrices de la cara plantar del pie apenas son visibles.



Figura 19
Los espacios comisurales tienen una anchura y una profundidad normales, como muestra esta imagen del cuarto espacio comisural.

Resultado

A los 6 años de la intervención, cuando la niña tenía aproximadamente 8 años, no se notaban las cicatrices. Las malrotaciones de los dedos eran evidentes (fig. 16), sin embargo, se debían más a la malformación de los huesos y articulaciones que a la retracción por las cicatrices. La discrepancia de longitud es apenas perceptible al comparar con el pie derecho (fig. 15). El desarrollo deficiente es escasamente perceptible radiográficamente (fig. 17). Las fisis de las falanges proximales están bien desarrolladas, mientras que las de las otras falanges (las dos del tercer dedo y una de cada uno de los dedos cuarto y quinto) todavía no son visibles.

Las cicatrices plantares son escasamente visibles (fig. 18). La malposición en rotación de los dedos no interfiere en la deambulación. La anchura y la profundidad de los espacios comisurales son normales, y están cubiertos por piel sin cicatrices (fig. 19).

Tanto la niña como sus padres están satisfechos con el resultado. Dado que la posición en malrotación de los dedos no interfiere con la marcha, no solicitaron su corrección.

El pronóstico del crecimiento pendiente puede considerarse favorable y no deberá causar dificultades significativas.

Bibliografía

1. Blauth W, Gekeler J. Zur Morphologie und Klassifikation der Symbrachydaktylie. *Handchirurgie* 1971;3:123-8.
2. Blauth W, Gekeler J. Symbrachydaktylien. Beitrag zur Morphologie, Klassifikation und Therapie. *Handchirurgie* 1973;5:121-71.
3. Blauth W, Schneider-Sickert F. Handfehlbildungen. Atlas ihrer operativen Behandlung. Berlin-Heidelberg-New York: Springer, 1976.
4. Buck-Gramcko D. Angeborene Fehlbildungen der Hand. In: Nigst H, Buck-Gramcko D, Millesi H. *Handchirurgie*, Bd. I. Thieme: Stuttgart, 1981:12.1-115.
5. Buck-Gramcko D. Symbrachydactyly: a clinical entity. *Tech Hand Upper Extrem Surg* 1999;3:242-58.
6. Flatt AE. *The Care of Congenital Hand Anomalies*, 2nd edn. St. Louis/MO: Quality Medical Publishing, 1994.
7. Gruber GgB. Hypoplasie, Mikromelie, Phokomelie, Amelie, Peromelie (einschl. der sog. „Spontanamputationen“). In: Schwalbe E, Hrsg. *Die Morphologie der Missbildungen der Menschen und der Tiere*. III. Teil: Die Einzelmissbildungen, 1. Abt., Kap. VII. Jena: Fischer, 1937:300-32.
8. Gruber GgB. Amniotische Missbildungen. *Göttingische Gelehrte Anzeigen* 1938;200:457-64.
9. Kelikan H. Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia: Saunders, 1974:496-554.
10. Kino Y. Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome with an emphasis on its etiology. *J Bone Joint Surg Am* 1975;57:636-43.
11. Kurata T, Tsuge K. A study of congenital constriction band syndrome of the upper extremities. *Hiroshima J Med Sci* 1972;21:23-34.
12. Küstner O. Über eine noch nicht bekannte Entstehungsursache amputierender amniotischer Fäden und Stränge. *Z Geburtshilfe Gynäkol* 1890;20:445-53.
13. Patterson TJS. Congenital ring-constrictions. *Br J Plast Surg* 1961;14:1-31.
14. Petersen D. Pathogenesis der Peromelie. *Ergeb Chir Orthop* 1970;53:145-75.
15. Streeter GL. Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intra-uterine amputation. *Contributions to Embryology* 22, No. 126. Washington/DC: Carnegie Institution of Washington, 1930:1-44.
16. Torpin R. Fetal Malformations Caused by Amnion Rupture During Gestation. Springfield/IL: Thomas, 1968.
17. Werthemann A. Die Entwicklungsstörungen der Extremitäten. In: Lubarsch O, Henke F, Rössler R, Hrsg. *Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie*. Neunter Band: Bewegungsapparat, Sechster Teil. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer, 1952.
18. Wiedrich TA. Congenital constriction band syndrome. *Hand Clin* 1998;14:29-38.
19. Witt AN, Cotta H, Jäger M. Die angeborenen Fehlbildungen der Hand und ihre operative Behandlung. Stuttgart: Thieme, 1966.

Correspondencia

Prof. Dr. Dieter Buck-Gramcko
Am Heesen 14A
D-21033 Hamburgo