

Malformaciones Congénitas de la Manos. Casuística en el Hospital Universitario Dr. Ángel Larralde. Enero 2001 – Diciembre 2005.

Dr. Rafael Molina *; Dr. Amílcar Fernández Pontillo**; Dra. Naroli García **

Dr. Rafael Molina; Dr. Amílcar Fernández Pontillo; Dra. Naroli García. **Malformaciones Congénitas de la Manos. Casuística en el Hospital Universitario Dr. Ángel Larralde. Enero 2001 – Diciembre 2005.** Revista Venezolana de Cirugía Ortopédica y Traumatología Vol. 38 N° 1, Junio 2006.

RESUMEN

Las malformaciones congénitas de las manos comprenden una amplia variedad de deformidades. La afectación puede ser uni o bilateral, y la anomalía puede ser un cuadro aislado o formar parte de una displasia esquelética. Las más frecuentes son Sindactilia, la polidactilia, Materiales y Métodos: Estudio descriptivo, retrospectiva seccional, basado en la revisión de historias.entre Enero 2.001 a Diciembre 2.005). Objetivo general: Determinar la incidencia de Malformaciones Congénitas en el área de Consulta de Cirugía de la mano infantil. Resultados: La polidactilia se presentó en 57,2%, la Sindactilia en 30%, el 55,1% fue menor a 3 años, sexo Masculino en 57%. El 70% provenientes de la ciudad de Valencia. El 59% de los pacientes se resolvió quirúrgicamente. La cicatriz retráctil fue la complicación más frecuente con 3,8%.

Palabras Claves: Polidactilia, Sindactilia, Malformaciones, Congénitas, cirugía, mano.

ABSTRACT

The congenital malformations of the hands includes an ample variety of deformities. The affectation can be uni or bilateral, and the anomaly can be an isolated picture or to comprise skeletal's displasia. Most frequent are the Sindactily and polidactyly, Materials and Methods: Descriptive, retrospective, seccional study, based on the revision of histories between January 2,001 to December 2.005. General mission: To determine the incidence of Congenital Malformations in the area of Consultation of Surgery of the infantile hand. Results: Polidactyly appeared in 57,2%, the Sindactyly in 30%, 55.1 % was smaller to 3 years, Masculine sex in 57%. Patient from the city of Valencia was 70%. 59% of the patients were solved surgically . The retractable scar was the most frequent complication with 3,8%.

Key words: Polidactyly, Sindactyly, Malformations, Congenital, surgery, hand.

INTRODUCCIÓN

Desde hace mucho tiempo se conoce la dificultad que encierra el tratamiento de las malformaciones congénitas de las manos. El tratamiento del niño con deformidades congénitas de la mano puede plantearse tanto en el nacimiento como en etapas posteriores del desarrollo. La afectación puede ser uni o bilateral, y

la anomalía puede ser un cuadro aislado o formar parte de una displasia esquelética.

Las malformaciones congénitas de las manos comprenden una amplia variedad de deformidades, todas ellas con distintas implicaciones estéticas y funcionales para el paciente y para sus padres. En 1982, el comité de malformaciones congénitas de la federación internacional de la sociedad de cirugía de la mano calculo una incidencia de alrededor 11 malformaciones por cada 10.000 habitantes^{1,8}. Estos datos procedían de 7 centros de Gran Bretaña, Japón y EEUU. Las más frecuentes son la Sindactilia, la polidactilia, amputaciones congénitas, la campodactilia, clinodactilia y la mano zamba radial.

* Adjunto de Postgrado de Traumatología del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde"

** Residente de Postgrado de Traumatología del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde"

En el sistema de Clasificación de Swanson y cols., actualmente aceptado por la sociedad Americana de Cirugía de la Mano y por la Federación Internacional de Sociedades de Cirugía de la Mano se separan las anomalías congénitas de la mano en siete categorías^{1,8}.

I.- Fallo de la formación (detención del desarrollo)

II.- Fallo de la diferenciación.

III.- Duplicación.

IV.- Crecimiento excesivo (gigantismo)

V.- Crecimiento insuficiente (hipoplasia)

VI.- Síndrome de las bridas amnióticas congénitas.

VII.- Malformaciones esqueléticas generalizadas.

La sindactilia es la malformación congénita más frecuente, ubicándose por orden de frecuencia: medio-anular 57%, anular-meñique 27%, medio-índice 14% y pulgar-índice 3%¹.

Se realizó un estudio en el Hospital Regional Rancagua de Chile (1997-2003)², donde se valoró la frecuencia de malformaciones congénitas de recién nacidos vivos presentado a la polidactilia como la 3era malformación congénita más frecuente con 6,5% en 1999 y 11.1% en 2003.

En la revista médica chilena se publicó un trabajo de investigación titulado Malformaciones congénitas y patología crónica de la madre. Estudio ECLAMC 1971-1999³, en donde se reporto casos de Polidactilia y sindactilia asociados a Hipertensión Arterial crónica, Asma Bronquial, Diabetes Mellitus y madres sin patologías no siendo significativo y por ende no existiendo mayor riesgo para la presencia de malformaciones con la presencia de estas patologías en la madre.

En 2002 se publicó un estudio en la revista Cubana de Pediatría sobre el Comportamiento de algunos factores de riesgo para malformaciones congénitas en la Barriada de San Lázaro⁴, Observándose que el 30% de los niños presentaron malformaciones en el aparato Osteomuscular, siendo los factores más predisponentes para las malformaciones en general, la historia familiar de malformaciones, la multiparidad, el sobrepeso fetal, el consumo de medicamentos y la ingesta de café.

El 8,6% del total de los ingresos fueron por malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas, ocupando la primera causa, en el hospital nacional Profesor Dr. A Posadas en Argentina representó malformaciones congénitas del aparato osteomuscular con un 20,6%⁵.

En Revista de Ginecología y Obstetricia Mexicana 2001, se publicó un trabajo titulado Diabetes mellitus gestacional y malformaciones congénitas, en donde no se encontraron casos de malformaciones congénitas en las manos en el estudio⁶.

En estudio realizado en el Centro de Investigaciones Regionales Dr. Hideyo Noguchi. Universidad Autónoma de Yucatán. Laboratorio de Genética. Mérida. Yucatán. México, se reporto que de 1.117 Recién Nacidos con Malformaciones Congénitas. Se encontró mayor número de afectados malformados múltiples entre las uniones consanguíneas, que entre las no consanguíneas. No hubo relación entre la gravedad de las Malformaciones Congénitas y el parentesco. La camptodactilia se presentó entre Primos Hermanos, La clinodactilia se presentó entre primos Hermanos y en unión Tía-sobrino⁷.

En un estudio realizado en Iowa por Flatt, la malformación más frecuente fue la sindactilia con 17,5%, polidactilia con 14,3% seguido de camptodactilia 6.9% y clinodactilia 5,6%⁸.

GLOSARIO DE TERMINOS

Acrosindactilia: Sindactilia Fenestrada o fusión lateral de los dedos adyacentes por sus extremos distales con fenestraciones proximales entre en la piel¹.

Camptodactilia: Deformidad en flexión de la articulación interfalángica proximal que suele afectar sólo al 5to dedo. Se encuentra en menos del 1% de la población¹.

Clinodactilia: Deformidad a nivel de la articulación interfalángica proximal con desviación cubital o radial¹.

Dedo en Resorte Congénitos: Existe un impedimento al deslizamiento normal del tendón flexor dentro de la vaina correspondiente. Existe una deformidad persistente en flexión. Cuadro relativamente raro que solo representa un 2,3%, más frecuente en el pulgar y se puede encontrar de forma bilateral en un 25%¹.

Polidactilia: Duplicación de los dedos es una anomalía frecuente y muy evidente de las manos. Se clasifica en 3 grupos: Preaxial, Central y Postaxial¹.

Sindactilia: Falta de separación de los dedos durante el desarrollo embrionario. Malformación congénita más frecuente en las manos, aparece en 1 de cada 2000 nacimientos¹.

Síndrome del Anillo de Constricción Congénito: Se establece cuando los pliegues cutáneos profundos rodean una extremidad como si hubiera una cuerda apretada alrededor de dicha zona. Su frecuente asociación con amputaciones congénitas y con acrosindactilia ha sido designada como síndrome¹.

MATERIALES Y MÉTODOS

Nuestra Institución es centro de referencia no solo a nivel regional sino nacional ya que se tratan pacientes

con malformaciones congénitas de diversos puntos del territorio nacional. La consulta de Cirugía de la Mano para malformaciones congénitas y traumáticas en niños se pasa una vez a la semana los días martes, las cirugías se realizan los días miércoles cada 15 días para resolución de malformaciones congénitas.

La presente investigación fue un estudio descriptivo de tipo retrospectivo. seccional, basado en la revisión de historias ubicadas en el Archivo central del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde" en el periodo comprendido Enero 2.001 a Diciembre 2.005.

El Objetivo general fue determinar la incidencia de Malformaciones Congénitas de los pacientes atendidos en el servicio de Traumatología del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde" en el área de Consulta Externa de Cirugía de la mano infantil. Teniendo como objetivos secundarios:

- Distribuir pacientes de acuerdo al grupo etario.
- Clasificar los pacientes de acuerdo el sexo.
- Conocer la procedencia de los pacientes.
- Enumerar los Conducta seguida con los Pacientes.
- Determinar las complicaciones post-quirúrgicas.
- Distribuir las patologías Asociadas a las Malformaciones.

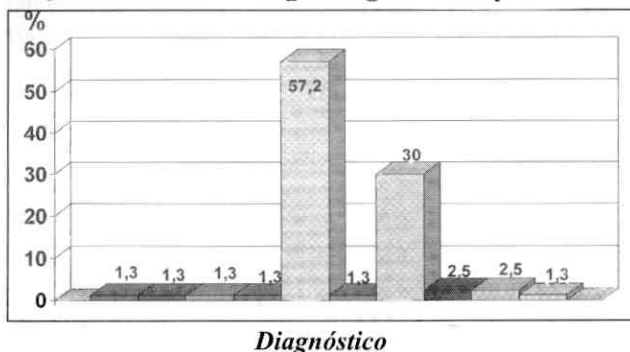
El total de pacientes Valorados por consulta externa de patologías Congénitas y Traumáticas en niños fue de 2010, de los cuales el 20% corresponden a malformaciones congénitas, 402 pacientes, se tomó una muestra aleatoria escogidas al azar de 80 pacientes (20%) para nuestra investigación.

Para la recolección de datos se empleo un instrumento que fue llenado con los datos obtenidos en las historias clínicas de los pacientes.

La información se resumió en cuadros y gráficos estadísticos y, para su análisis, se utilizaron los porcentajes.

RESULTADOS

Gráfico 1. Distribución según diagnóstico de pacientes

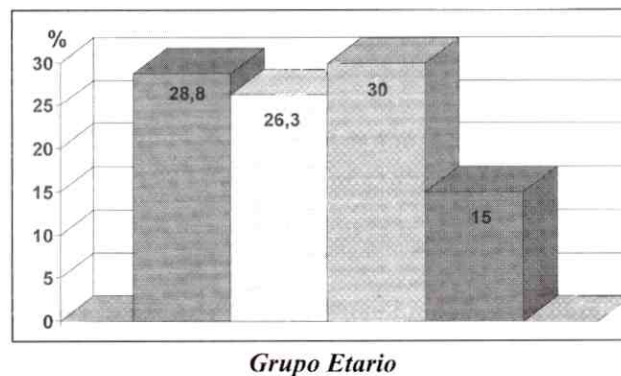


Fuente: Historias Médicas del archivo central del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde", periodo Enero 2001 - Diciembre 2005.

Análisis gráfico 1:

Se puede evidenciar que el 57,2% de los pacientes involucrados en el estudio se les diagnóstico polidactilia pura, seguida de Sindactilia con 30% y Dedo en resorte congénito (pulgare) y la asociación de polidactilia y sindactilia en un 2,5% cada uno.

Gráfico 2. Distribución según diagnóstico de pacientes

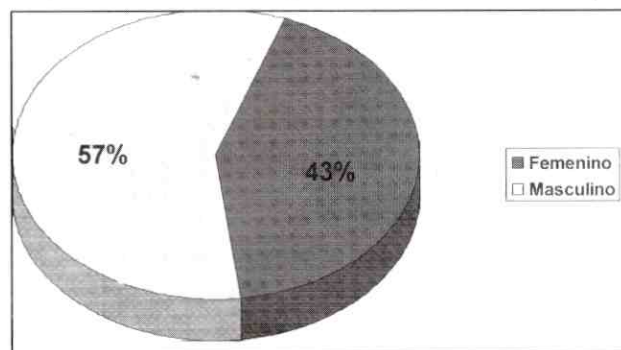


Fuente: Historias Médicas del archivo central del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde", periodo Enero 2001 - Diciembre 2005.

Análisis gráfico 2:

Se puede apreciar que existió una mayor incidencia de pacientes entre 3-6 años con 30% seguido del grupo etario < 1 años con 28,8%, y 26,3% pacientes entre 1 y 2 años, siendo un 55,1% menor de 3 años.

Gráfico 3. Distribución según sexo de pacientes

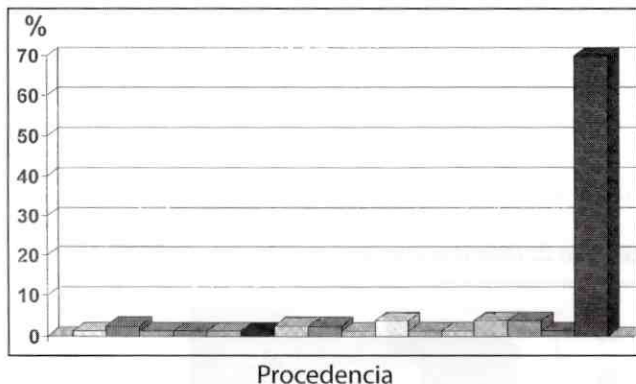


Fuente: Historias Médicas del archivo central del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde", periodo Enero 2001 - Diciembre 2005.

Análisis gráfico 3:

Se puede apreciar que el 57% de los pacientes que presentaron malformaciones congénitas fue del sexo masculino y 43% del sexo Femenino, no existiendo diferencia significativa que revele mayor predisposición por un sexo.

Gráfico 4. Distribución según procedencia de pacientes

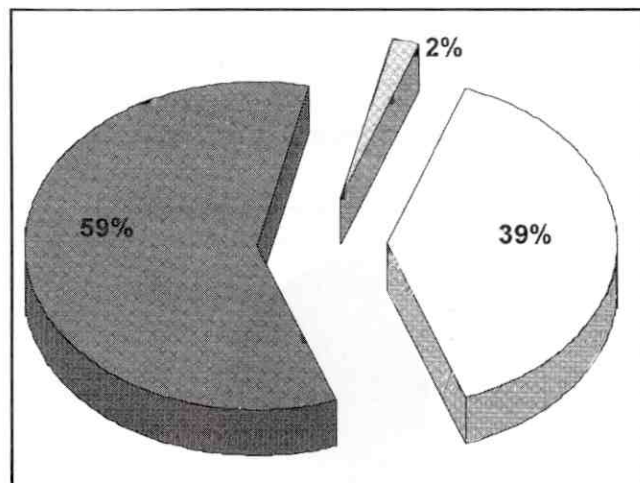


Fuente: Historias Médicas del archivo central del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde", periodo Enero 2001 - Diciembre 2005.

Análisis gráfico 4:

Se puede apreciar que el 70% de los pacientes fueron de la ciudad de Valencia incluyendo los nacidos en nuestro centro hospitalario, teniendo afluencia de pacientes desde Los Guayos, San Joaquín y Puerto Cabello con 3,8% cada uno seguido de Guacara, Guigüe y Barinas con 2,5%.

Gráfico 5. Distribución según conducta médica recibida

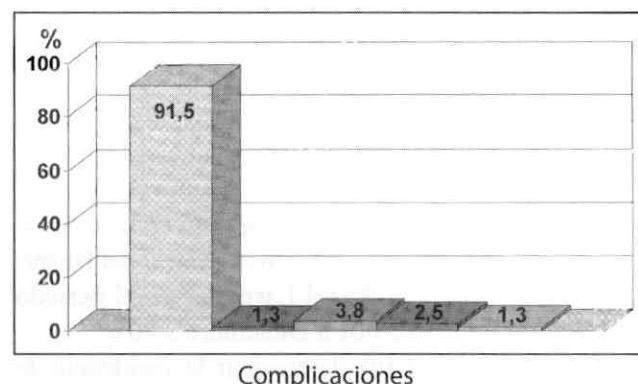


Fuente: Historias Médicas del archivo central del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde", periodo Enero 2001 - Diciembre 2005.

Análisis gráfico 5:

Se evidenció que el 59% de los pacientes se les resolvió quirúrgicamente la patología congénita y solo el 2% de los pacientes tiene pendiente la resolución quirúrgica debiendo esperar a cumplir los 2 años para su cirugía. Se aprecia un 39% que no acudió a los controles sucesivos postnatales y no se pudo canalizar la cirugía.

Gráfico 6. Distribución según complicaciones posquirúrgica

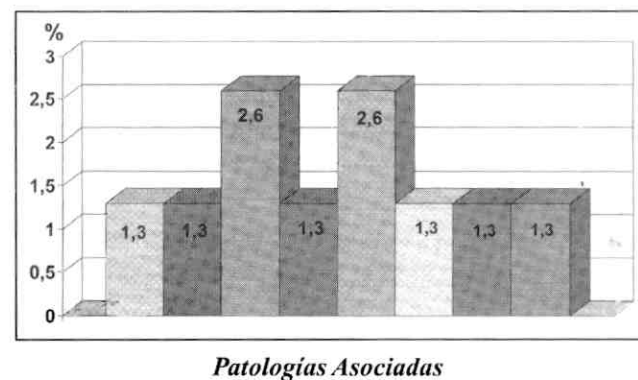


Fuente: Historias Médicas del archivo central del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde", periodo Enero 2001 - Diciembre 2005.

Análisis gráfico 6:

Se puede apreciar el 91,5% de las cirugías no presentaron complicaciones, siendo la complicación más frecuente la cicatriz retractil con 3,8%, infección y sindactilización de los dedos en 2,5%, Celulitis en mano y Rigidez articular más confección de mano en 4 dedos en 1,3% cada uno.

Gráfico 7. Distribución según patologías congénitas asociadas



Fuente: Historias Médicas del archivo central del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde", periodo Enero 2001 - Diciembre 2005.

Análisis gráfico 7:

Se observó en la investigación que se presentaron Criptorquidia y Cardiopatía Congénita asociado a polidactilia en 2,6% y sindactilia 1,3%. Siendo las otras patologías asociadas presentes escoliosis, sífilis congénita, labio leporino, hidrocele, hernia inguinal y displasia congénita de cadera en 1,3% cada uno.

CONCLUSIÓN

- La polidactilia se presentó como la malformación congénita más frecuente con 57,2% siendo bilateral en 22,8%.
- La Sindactilia se presentó en 30% siendo bilateral en 12,9%. Y ubicada más frecuente entre dedos medio y anular con 16,6%.
- El 55,1% de los pacientes fue menor a 3 años. Sin embargo la mayor existió una mayor incidencia de pacientes entre 3-6 años con 30%.
- El 29,9% de los pacientes acudieron a la consulta de malformaciones congénitas de cirugía de la mano dentro del primer trimestre de vida, correspondiendo al 23,4% de ellos el diagnóstico de Polidactilia.
- El Sexo Masculino tuvo una incidencia de 57% de los pacientes que presentaron malformaciones congénitas, no siendo estadísticamente significativa.
- El 70% de los pacientes fueron de la ciudad de Valencia, siendo el 29,9% de los niños nacidos en la maternidad de Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde", siendo el 40,1% referidos de otras maternidades de la ciudad y 30% de otras regiones del país.
- El 59% de los pacientes se les resolvió quirúrgicamente la patología congénita y solo el 2% de los pacientes tiene pendiente la resolución quirúrgica, alta tasa de cirugía si se toma en cuenta que se tiene solo dos cupos al mes para la cirugía de malformaciones congénitas de 06 horas cada una.
- El 39% no acudió a los controles sucesivos por la consulta representando un 26,3% al diagnóstico de polidactilia y 9,1% sindactilia siendo los mismos, anillo de constricción y clinodactilia 1,3% cada uno.
- La cicatriz retractil fue la complicación más frecuente con 3,8%, la infección y formación de bridas post-quirúrgicas de cirugía de sindactilia en mano se presento en 2,5%.
- La Confección de mano en 4 dedos se presento en 1,3% en paciente con rigidez de la articulación interfalángica proximal y distal dedo índice por agenesia de aparato extensor con antecedentes de 04 cirugías previas por sindactilia y agenesia de aparato extensor dedo índice.
- Se observó en la investigación que se presentaron Criptorquidia y Cardiopatía Congénita asociado a polidactilia en 2,6% y a sindactilia en 1,3%.

BIBLIOGRAFÍA

1. S. Terry Canale, James H. Beaty. Tratado de Ortopedia Pediátrica. Capitulo 4. Mosby Year Book de España. : 253-330, 1992.
2. María Elena Ojeda B., Matrona, Ximena Barraza O., Médico Genetista, Rodrigo Moreno Médico Genetista, Unidad de Genética. Malformaciones Congénitas Hospital de Rancagua (1997-2003), Chile. [Http://Www.Prematuros.Cl/WebseptiemBre2005/Malformaciones-rancagualmal Formacionesrancagua.htm](http://Www.Prematuros.Cl/WebseptiemBre2005/Malformaciones-rancagualmal Formacionesrancagua.htm). 2005.
3. Ordóñez A. María Paz, Nazer H. Julio, Águila R. Alfredo, Cifuentes O. Lucía. Malformaciones Congénitas y Patología Crónica de la madre. Estudio Eclámc 1971-1999. Rev. Méd. Chile. 131: 404-411, 2003.
4. Almaguer Sabina Pilar, Fonseca Hernández Mercedes, Romeo Escobar Margarita, Corona Martínez Luís A. Comportamiento de algunos factores de riesgo para Malformaciones Congénitas En la barriada San Lazaro. Revista Cubana de Pediatría, Volumen 74 # 1. Ciudad de la Habana. Enero-Marzo 2.002.
5. Servicio de Epidemiología del Hospital Nacional Profesor Dr. A. Posadas. Causas de Morbilidad principal y concurrentes En internados menores de 14 Años. www.hospitalposadas.org.ar/memorialtabla92.htm.
6. María de Lourdes Ramírez Dueñas, Javier E. García de Alba G. Diabetes Mellitus Gestacional y Malformaciones Congénitas. Revista de Ginecología y Obstetricia Mexicana. Vol. 69(10):399-405, 2001.
7. D Pinto Escalante, Castillo Zapata, D Ruiz Allec, Jm Ceballos Quintal. Espectro de malformaciones congénitas observadas en recién nacidos de progenitores consanguíneos espectro de malformaciones congénitas observadas en recién nacidos de progenitores consanguíneos. Anales de Pediatría. Asociación Española de Pediatría. Volumen 64, Número 0 1. Pág. 5-10. <http://Db.Dovma.Es/Cgi-Bi Nlwdbcgi .Exe/ Doymalmrevi Sta. Full Text?Pident= 1 308382 Ó>, 2006.
8. S. Canale Ferry. Campbell's Operative Orthopaedics. Volume Four. Part Xv. Chapter 80. Ninth Edition. Mosby, 1999.