

Anomalías congénitas del pulgar

P. Journeau, G. Dautel

Las anomalías congénitas del pulgar representan más del 11% de todas las anomalías congénitas de la mano. Aunque las sindactilias de los dedos largos son las más comunes, las duplicaciones del pulgar ocupan el segundo puesto. La función del pulgar es fundamental para la función global de la mano y se calcula que representa alrededor del 40% de la función total. Ante una anomalía congénita, en primer lugar hay que reconocer y caracterizar el defecto lo mejor posible, así como buscar una posible malformación acompañante. En segundo término, es esencial evaluar a los padres y explicar los aspectos de la rehabilitación y de la cirugía debido a la gran repercusión psicológica que provocan las malformaciones de la mano. Por último, así como algunas afecciones son benignas, otras son más graves y su tratamiento consistirá en un término medio entre la función del pulgar (prensión fuerte y delicada) y el resultado estético.

© 2006 Elsevier SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras Clave: Malformación congénita; Mano; Pulgar

Plan

■ Introducción	1
■ Embriología y fisiopatología	1
■ Clasificación	2
■ Pulgar con resalte	2
■ Duplicaciones del pulgar	3
Descripción	3
Asociaciones sindrómicas	4
Tratamiento	5
■ Hipoplasias y aplasias del pulgar	6
Descripción	7
Asociación de malformaciones y síndromes	8
Tratamiento	8
■ Clinodactilia del pulgar	10
Descripción	10
Tratamiento	12
■ Pulgar en garra congénito	13
Descripción	14
Tratamiento	15
■ Conclusión	15

■ Introducción

Con funciones de sustentación y locomoción en el cuadrúpedo, la pata anterior se volvió miembro superior al alcanzarse la posición erecta y así se convirtió en miembro sustentado con función de prensión. A lo largo de la evolución, la función principal del miembro superior se centró en la exploración del espacio circundante por medio de esa herramienta maravillosa que es la mano, un órgano efector y prensil, gracias sobre todo a la oposición del pulgar y a la agudeza sensorial de los extremos pulpaes.

Entre las malformaciones congénitas de la mano, las anomalías del pulgar representan más del 11% [1]. Ocupan un lugar especial a raíz de su posible repercusión sobre la función de oposición a los dedos largos. Todos los tipos de malformaciones que se observan en los dedos largos se pueden observar también en el pulgar, de forma uni o bilateral, y además se asocian con frecuencia a otras malformaciones del miembro superior que conviene buscar de manera sistemática durante el examen pediátrico general. Además, en cerca del 50% de los casos, una malformación congénita de la mano forma parte de un cuadro malformativo y sindrómico complejo, que por esa razón debe detectarse para ser tenido en cuenta en la conducta terapéutica general.

■ Embriología y fisiopatología

No se puede hablar de malformaciones congénitas sin recordar los mecanismos embrionarios de formación de los miembros [2].

El primer esbozo de los miembros aparece alrededor del 26.º día para el miembro superior y unos 3-4 días más tarde para el miembro inferior. Su forma inicial es la de una yema constituida por un eje mesenquimatoso cubierto por una capa ectoblástica. En su extremo apical se forma una cresta de origen ectoblástico que se engrosará y cuya principal función será una inducción del mesénquima subyacente para que éste pueda crecer y diferenciarse. Esa inducción entre el ectoblasto apical y el mesénquima subyacente es recíproca. A la 6.ª semana, la yema se achata en forma de paleta y, al mismo tiempo, aparecen surcos radiados distales que prefiguran los futuros dedos. Dos surcos transversales permiten dividir el miembro superior en sus tres segmentos: la mano, el antebrazo y el brazo. La osificación comienza por el húmero al final del período embrionario, hacia la 7.ª semana, dentro de la maqueta mesenquimatosa, y progresa según un eje cefalocaudal y proximodistal. En el transcurso de la organogénesis, la paleta del miembro superior efectúa un movimiento de rotación hacia fuera en el

sentido de su eje mayor longitudinal (mientras que la del miembro inferior lo hace hacia dentro), con el propósito de llevar la palma de la mano y el pliegue de flexión del codo hacia delante.

La inducción de la diferenciación de los miembros se produce por efecto de múltiples factores químicos. Entre ellos, algunos como los factores de crecimiento de los fibroblastos o el ácido retinoico están hoy en día claramente identificados. Además, muchos genes participan también en la formación de los miembros, como los genes *HOX*, *TBX* e incluso *NOGGIN*, del que una mutación es la causa de algunas anomalías, ahora identificadas, de la mano. De manera no excepcional, la mutación de esos mismos genes es asimismo la causa de síndromes más complejos, en los que a veces la malformación de la mano sólo es la parte visible. Como ejemplo se puede citar una mutación del gen *TBX 5* del cromosoma 12, responsable del síndrome de Holt-Oram, que asocia cardiopatía grave e hipoplasia del pulgar. Ante una malformación congénita de la mano, hay que buscar de forma sistemática una asociación sindrómica [3].

■ Clasificación

Para una mejor comprensión y distinción de los procesos, a menudo es útil separar diferentes categorías patológicas. La clasificación de las malformaciones de la mano y del miembro superior, actualmente reconocida, fue editada por la Federación Internacional de Sociedades de Cirugía de la Mano; permite distinguir grandes grupos en los que se individualizan y separan las características de cada una de las anomalías. La clasificación es puramente descriptiva y no considera varias anomalías genéticas y bioquímicas que participan en la patogénesis [4, 5].

Se distinguen siete grupos principales:

- grupo I: interrupciones transversales o longitudinales del desarrollo;
- grupo II: defectos de diferenciación (separación) de los segmentos;
- grupo III: duplicaciones (cualquier segmento);
- grupo IV: gigantismos;
- grupo V: hipoplasias;
- grupo VI: representa la enfermedad de las bridas amnióticas;
- grupo VII: anomalías esqueléticas complejas generalizadas.

El pulgar puede mostrar todos los tipos de anomalías de los grupos precedentes de forma aislada, en asociación con otras malformaciones del miembro superior o como parte de un síndrome complejo. Sin embargo, algunas anomalías son mucho más habituales que otras y en ese sentido se describirán sucesivamente.

■ Pulgar con resalte

En la frontera de la malformación congénita (pues no siempre se advierte al nacer), el pulgar con resalte es sin embargo una anomalía frecuente, ya que su incidencia se sitúa en torno al 2% de todas las malformaciones congénitas del miembro superior [6]. De origen mal conocido, el mecanismo causal es una inadaptación entre el tendón del flexor propio del pulgar y la polea A1, que conduce a una actitud progresiva en flexión de la articulación metacarpofalángica. En la fase inicial, la extensión activa de la articulación se conserva a costa de un resalte, indicio del conflicto volumétrico que existe entre el tendón y el borde proximal de la polea. En el tendón se palpa un nódulo del que no se sabe si es causa o consecuencia (Fig. 1A, B, D). La radiografía no está indicada, pero cuando se practica puede mostrar una imagen engañosa de subluxación palmar de la articulación interfalángica (Fig. 1C).

Con la evolución, la articulación metacarpofalángica se encuentra a veces bloqueada en flexión irreducible, de modo que sólo la tenólisis quirúrgica mediante abertura de la polea A1 permite recuperar un movimiento tendinoso normal y, por

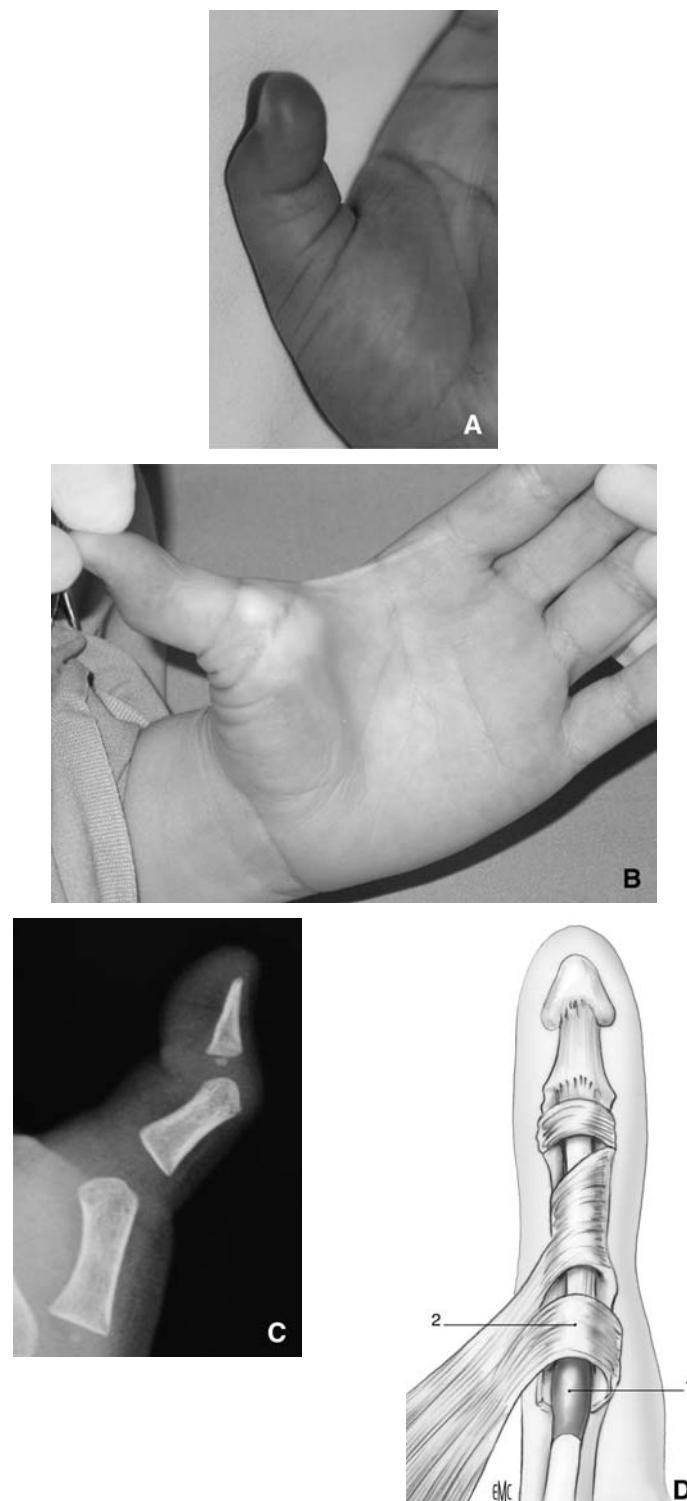


Figura 1.

A. Pulgar con resalte bloqueado en flexión interfalángica irreducible.

B. Aspecto preoperatorio. Se distinguen claramente el nódulo palmar y la flexión interfalángica irreducible con la hiperextensión reactiva metacarpofalángica.

C. Imagen radiológica que confirma la hiperextensión metacarpofalángica, con una falsa subluxación palmar interfalángica.

D. Nódulo tendinoso (1) del flexor propio del pulgar, bloqueado por encima de la polea A1 (2).

tanto, una extensión activa completa. Sin embargo, la liberación no siempre está desprovista de complicaciones, ya que Mc Adams [6] observó en algunos casos una pérdida de movilidad de la interfalángica y una hiperextensión de la metacarpofalángica superior a la de la articulación contralateral.

No obstante, en la fase de resalte, y con el pulgar no bloqueado, la recuperación espontánea no es excepcional. Por eso

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4132112>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4132112>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)