

Mano hendida: clasificación, diagnóstico diferencial y tratamiento

M. H. SLULLITEL

Jefe del Departamento del Hospital de Emergencias de Rosario. Rosario. Provincia de Santa Fe.

RESUMEN: Se intenta actualizar el tema, ahondando en la embriogénesis de la mano hendida; se adhiere a la teoría de que se trata de una polisindactilia que se atrofia antes del nacimiento. Se presentan 9 casos de pacientes, 17 manos afectadas que se clasifican de acuerdo con Watari. Se describe detalladamente la clínica. El diagnóstico diferencial se establece por las agenesias longitudinales radiales y cubitales, las bridas circulares y los síndromes de Apert, Polland, etcétera. Además, se establecen diagnósticos diferenciales entre distintos pies hendidos. **TRATAMIENTO:** No estamos de acuerdo con el cierre de la comisura realizado con partes blandas, porque los resultados son malos. En cambio, sugerimos el cierre de la comisura por medio de una osteotomía de traslado y desrotación. Cuando la mano es del tipo 6, a veces sólo hace falta profundizar la comisura, otras, se requiere separar la comisura, y practicar osteotomía de desrotación. En caso de sindactilia entre el pulgar y el índice, y hendidura entre el índice y el resto de los dedos, se propone la técnica de Snow y Littler, técnica difícil, con posibles complicaciones, pero que ofrece una solución estética en un solo tiempo quirúrgico.

PALABRAS CLAVE: Mano hendida.

CLEFT HAND: CLASSIFICATION, DIFFERENTIAL DIAGNOSIS, AND TREATMENT

ABSTRACT: The cleft hand is a congenital pathology that actually has a lot of questions without answer. This is an update, taking care of the embriogénesis, believing in the theory of Watari, who emphasize that this is a polisyndactily that atrophy in the fetus. The differential diagnosis is done with longitudinal deficiencies, ulnar or radial, constriction band syndrome, generalized syndromes as Apert or Polland. We show

9 cases of cleft hand with 17 hands involved. TREATMENT: We do not suggest the closure of the cleft only with soft tissues, because this doesn't give good results. We suggest an osteotomy with relocation of the index metacarpus in the middle one. When there is a syndactily between thumb and index coexisting with a cleft hand, we do a Snow-Littler procedure. This technique is not easy, but done with care, gives good results and it is done in only one stage.

KEY WORDS: Cleft hand.

La denominación "mano hendida" tiene diversas acepciones, a saber: en español, mano en cangrejo, pinza de langosta; en francés, *pince de homnard*, *main en fourche*, y en inglés, *cleft hand*, *lobster hand*.

El síndrome clínico de mano hendida es el siguiente:

1. Pérdida del dedo índice o adyacentes.
2. Profundización de la comisura hasta la base del metacarpo.
3. Sindactilia de los dedos adyacentes.
4. Contractura en flexión de los dedos remanentes.

Para ubicar esta entidad en alguna clasificación, debemos revisar someramente la historia de las clasificaciones de las malformaciones congénitas del miembro superior, desde 1937 en adelante.

Max Lange en 1937, Barsky en 1964, Blauth en 1976,¹ Watari Tsuge en 1979 y Swanson ASSH¹⁰ en 1980, divulgan sus clasificaciones.

La Federación Internacional de Cirugía de la Mano acepta la de Swanson,⁹ que consta de 7 grupos, a saber:

1. Detención del desarrollo (defecto de formación).
 - Agenesias transversales
 - Agenesias longitudinales
 - Componente radial (preaxial)
 - Componente cubital (posaxial)
 - Componente central
2. Falta de diferenciación o separación.
3. Duplicaciones.

Correspondencia

Dr. M. H. SLULLITEL
Larrechea 348 (2000)
Rosario Pcia. De Santa
Fe Argentina.

4. Hipocrecimiento.
5. Hipercrecimiento.
6. Bridas.
7. Anomalías generalizadas

Dentro del grupo 1 (detención del desarrollo o defecto de formación), la mano hendida sería una "agenesia longitudinal del componente central" (Barsky 1964).^{2,11}

En 1979, Watari¹⁴ modifica este concepto y preconiza que la mano hendida es "una sindactilia que *in útero* atrofia el componente central" y afirma que se la puede incluir en esta fisiopatología. El autor divide las malformaciones en 6 grupos.

En 1990, Oggino^{6m8} propone una modificación de las malformaciones congénitas de I.F.S.S.H., también divididas en 7 grupos:

1. Falta de formación de partes (simbraquidactilias).
 - a) Deficiencias transversales.
 - b) Deficiencias longitudinales (radial, cubital).
 - c) Focomelia.
2. Defecto de diferenciación.
 - a) Sinostosis.
 - b) Sinfalangismo.
 - c) Contracturas (artrogrifosis, camptodactilia).
3. Duplicaciones.
4. Falla de inducción de los dígitos: óseas - partes blandas.

(El resto queda igual a la clasificación de la I.F.S.S.H.)

En el primer grupo, Oggino incluye defectos de formación de partes, y excluye la mano hendida, a la que considera falla de inducción de los dígitos. A su vez, subdivide al grupo 4 en falla de inducción de los dígitos óseos o de partes blandas.

Nosotros adherimos a la clasificación de Watari¹⁴ y a su fisiopatología.

Material y método

Lo que sigue es el resultado de la experiencia acumulada en el Hospital de Emergencias Clemente Alvarez, en el Hospital de Niños Víctor J. Vuela y en la práctica privada de los autores.

Como destacamos anteriormente, nos remitimos a la clasificación de Watari. Ya mencionamos que esta clasificación consta de 6 grupos y que, a nuestro entender se acerca bastante a la naturaleza.

Nuestras estadísticas incluyen 9 casos de pacientes y 17 manos afectadas. Se trata de casos que ilustran casi todas las posibilidades de Watari (tipo 1, 2 casos; tipo 2, 1 caso; tipo 3, 1 caso; tipo 5, 2 casos; tipo 6, 2 casos, y no hubo casos tipo 4). Hubo 1 solo caso que no se pudo encuadrar dentro en ningún esquema (Fig.1).

Tratamiento

Cronología

El momento de realizar la cirugía es fundamental para la evolución posterior. Se debe realizar de acuerdo con el siguiente criterio:

1. Entre 6 y 12 meses: separar sindactilias (entre pulgar e índice principalmente). Moses, J.⁵
2. De 2 a 3 años: separar parte ósea.
3. Después de los 3 años: corregir contracturas.

Objetivos

Según Miura,⁴ los objetivos son:

1. Reducción de comisura.
2. Separación de sindactilias.
3. Extirpación de hueso triangular.
4. Osteotomía de alineación y traslado.
5. Eliminación de las contracturas.

Técnicas quirúrgicas

A continuación, se detallan los tratamientos aplicados en la actualidad:

a) Cierre de la hendidura con plástica de partes blandas:

1. El cierre de la piel de una mano hendida es un cierre plástico en zeta con una pequeña lengüeta que sirve de puente para cerrar la comisura.
2. Con respecto a los tendones extensores, cuando un remanente de una falange media, esta última siempre tiene el tendón extensor. El tendón debe ser dividido por la mitad y utilizado como activador de los intrínsecos adyacentes, para intentar cerrar la comisura.
3. Para poder cerrar el espacio intermetacarpiano sin hacer ninguna osteotomía, es necesario hacer alguna rienda entre los metacarpianos. Se presentan dos opciones. Una de ellas es un ligamento metacarpiano transversal con una solapa de la polea 1; la otra, una lazada con un tendón entre los metacarpianos para intentar cerrar el espacio (Ueba Y).¹³

b) Cierre de la comisura con osteotomía y traslado metacarpal:

Se realiza mediante osteotomía de la base del índice con traslado y rotación, para ubicarlo en el lugar del remanente del dedo medio.

c) Cierre de comisura con estructura triangular:

A veces, la mano hendida tiene lo que se denomina 2ª falange intercalada, lo que genera una estructura triangular (Joachim Stahl).

Esto significa que una de las falanges queda acosta-



Figura 1. Cuadro clínico radiológico

da entre los metacarpianos. En este caso, la mano hendida es muy difícil de tratar. Es necesario realizar una resección muy importante de toda la estructura triangular ósea y luego practicar osteotomías y transposición de los dedos y/o cuñas, para tratar de alinearlas lo mejor posible.

d) Falange triangular:

Otro de los problemas óseos a tratar en la mano hendida es el de los dedos adyacentes con una falange delta, productora de clinodactilia. Es muy importante tratar esa falange delta para que el dedo no se deforme *a posteriori*.

e) Mano hendida con dos dígitos (Tipo 6):

Cuando la mano hendida es de tipo 6, en algunos casos hay muy poco que hacer, como, no sea profundizarla para lograr una buena pinza lateral. Otros casos son más complejos, por ejemplo, una mano hendida con sindactilia, en la cual hay que separar los dedos y posteriormente realizar una osteotomía de abducción, para intentar obtener una pinza lateral.

í) Mano hendida compleja con sindactilia entre pulgar e índice:

Para las manos hendidas complejas de tipos 3 y 4, existe una técnica que intenta resolverlas con una sola operación. Es la técnica Snow-Litter. Se trata de una téc-

nica muy arriesgada que hemos aplicado en 2 casos, para intentar tallar un colgajo en isla palmar de la hendidura de la comisura, levantándolo con su pedículo y trasponiéndolo a la brecha que provocamos al separar la sindactilia entre el dedo índice y el pulgar. Este dedo índice debe ser separado, osteotomizado y alineado en el remanente del dedo medio. Al practicar la comisura en isla hay que tener mucho cuidado de no extenderse hacia la parte dorsal, porque se puede necrosar el extremo final del colgajo.¹²

Discusión

Existen patologías similares que pueden confundir el diagnóstico. Las siguientes entidades contribuyen al diagnóstico diferencial:

- Agenesia longitudinal (cubital - radial).
- Síndromes complejos (Apert-Polland).
- Bridas circulares.³
- Otros defectos de diferenciación (sinbraquidactilias).

La confusión más común se produce entre las bridas circulares, la mano hendida y la sinbraquidactilia. La diferencia con la acrocefalosindactilia o síndrome de Apert a veces es muy sutil, porque ambos se asocian con una mano hendida y con todas sus características. Sin

embargo, en el síndrome de Apert hay una malformación característica de la cara, acrocefalia con hipertelorismo.

El cuadro más completo de mano hendida incluye el pie hendido y es muy similar al de la mano. El diagnóstico diferencial más importante de esta localización se establece entre el pie del síndrome de Apert y el pie de bridas circulares.

La elección del tratamiento es controversial. Según nuestra experiencia, en los 3 casos en los que se realizó el cierre plástico de la comisura sola (en los que faltaba el dedo medio), no hubo buena evolución; este tipo de cierre de partes blandas necesariamente provoca una malrotación del dedo índice y una superposición de estos dedos cuando se hace el puño, como consecuencia de no

haber realizado un traslado del metacarpiano (Fig. 2). Para nosotros, el procedimiento de elección es la osteotomía de la base del dedo índice y traslado al esbozo del dedo medio, cuidando la rotación. Se presenta un caso en el que se realizó osteotomía del dedo y cierre de la comisura con los procedimientos de cirugía plástica mencionados anteriormente (Fig. 3). El resultado estético es bastante bueno; se logra un buen puño sin déficit en la rotación cuando se cierra la mano y sin superposición de los dedos.

Es bastante frecuente que estos pacientes requieran más de una operación, porque por más que se tomen todas las precauciones, a veces hay defecto de rotación y de angulación lateral, que empeoran con los años.

Con lo que la naturaleza nos da en estos casos inten-

Figura 2. Malrotación de los dedos luego de un cierre con partes blandas únicamente.

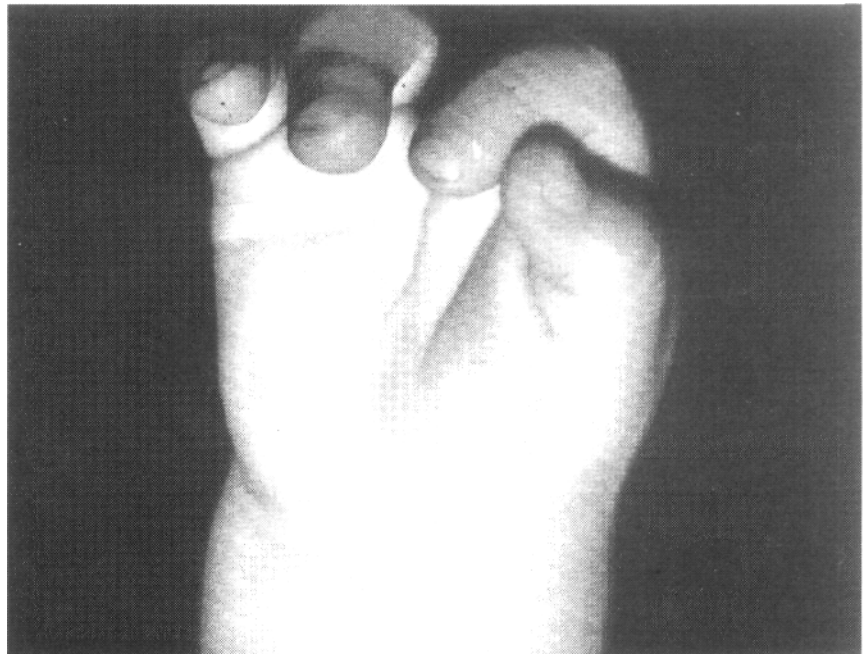
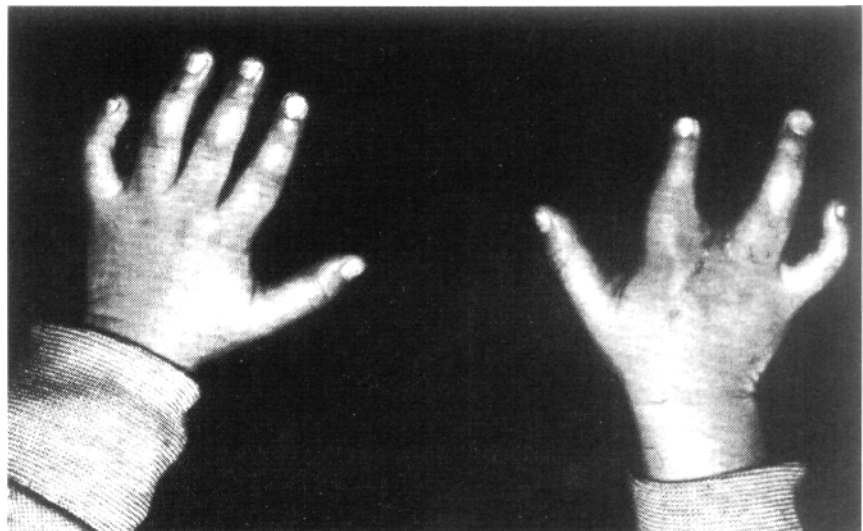


Figura 3. Resultado final de la técnica de Snow-Littler,



tamos obtener el mejor resultado estético pero, cuando no es posible, muchas veces la amputación resulta más estética que la conservación de un dedo atrófico.

Conclusión

El estudio de las malformaciones congénitas sigue avanzando y aún hay mucho por develar. Por ejemplo: a)

en qué momento se produce la malformación y cuál es la noxa que la determina; b) cuáles son los criterios reales de clasificación; c) cuándo es el momento apropiado para realizar la intervención quirúrgica, y d) cuál es la técnica correcta en cada caso.

Es evidente que la mejor solución al problema de las malformaciones congénitas no está en cómo corregirlas sino en cómo evitarlas.

Referencias bibliográficas

1. **Blauth, W, y Gekeler, J:** Zur Morphologie und Klassifikation der Symbrachydaktylie. *Handchir Mikrochir Plast Chir*, 18: 161-95, 1986.
2. **Buck-Gramcko, D:** Symbrachydaktylie, classification et traitement chirurgical. En: **Gilbert, A; Buck-Gramcko, D; Lister, G**, eds. *Les Malformations Congenitales du Membre Superieur*. Paris: Expansion Scientifique Francaise; 98-106, 1991.
3. **Hall, E.J; Johnson-Giebnik, R, y Vasconez, LO:** Management of the ring constriction syndrome: a reappraisal. *Plast Reconstr Surg*, 69: 532-536, 1982.
4. **Miura T:** Syndactyly and split hand. *Hand*, 10: 99-103, 1978.
5. **Moses, JM; Flatt, AE, y Cooper, RR:** Annular constricting hands. *J Bone Joint Surg Am*, 61 A: 562-565, 1979.
6. **Ogino, T:** Clinical and experimental study on the teratogenic mechanisms of cleft hand polydactyly and syndactyly. *J Jpn Orthop Assoc*, 53: 535-43, 1979.
7. **Ogino, T, y Kalo, H:** Clinical and experimental studies on teratogenic mechanisms of congenital absence of longitudinal deficiencies. *Cong Anom*, 33: 187-96, 1993.
8. **Ogino, T:** Teratogenic relationship between polydactyly syndactyly and cleft hand. *J Hand Surg*, 15B: 201-9, 1990.
9. **Swanson, AB:** A classification for congenital limb malformations. *J Hand Surg*, 1: 8-22, 1976
10. **Swanson, AB; Swanson, GG, y Tada, K:** A classification for congenital limb malformations. *J Hand Surg*, 8A: 693-702, 1983.
11. **Tada, K; Yonenobu, K, y Swanson, AB:** Congenital central ray deficiency in the hand: a survey of 59 cases and subclassification. *J Hand Surg*, 6:434-441, 1981.
12. **Tsuge, K:** *Atlas of hand surgery*: Year Book Medical Publishers, Inc.; 6: 434-441, 1981
13. **Ueba, Y:** Plastic surgery for the cleft hand. *J Hand Surg*, 6: 557-560, 1981.
14. **Watari, S, y Tsuge, K:** A classification of cleft hands, based on clinical findings: theory of developmental mechanism. *Plast Reconstr Surg*, 64: 381-389, 1979.