

# **Titulares**

**Soporte craneofacial**

**Número 5**

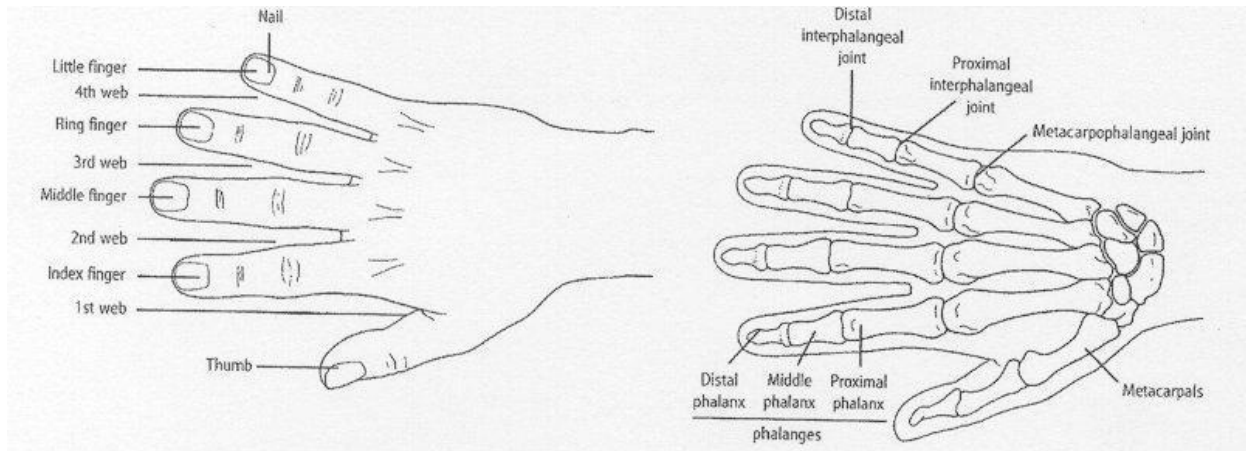
**Tratamiento quirúrgico  
de las anomalías en las manos  
asociadas con  
enfermedades craneofaciales**

**Abril de 2002**

Reg Charity Número 1058461  
[www.headlines.org.uk](http://www.headlines.org.uk)

## Introducción

Este folleto contiene información sobre las anomalías reales de la mano asociadas con algunas enfermedades craneofaciales. También describe el tratamiento quirúrgico que se emprende para mejorar la función de la mano.



## Síndrome de Apert

Anomalías observadas: - Sindactilia de las manos y desviación (curvatura hacia afuera) del pulgar.

**La desviación del pulgar** es causada por un hueso de forma triangular, corto y ancho. Puede oír que se refiere como una falange *delta*. Causa un mal alineamiento de las superficies articulares y da lugar a que el pulgar se desvíe hacia la muñeca. Esto dificulta la función, ya que se requiere un pulgar recto para sujetar con los demás dígitos (dedos) y proporcionar un agarre fuerte.

**La sindactilia** es el fracaso de dos o más dígitos vecinos a separarse. Puede ser simple o compleja.

**Simple**- solamente se une el tejido blando y no están involucrados los huesos a los dígitos vecinos. La sindactilia simple puede ser **completa** hasta las puntas de los dígitos involucrados, o **incompleta** en la que la fusión se detiene antes de la punta de los dígitos. Este tipo implica comúnmente al pulgar y al dedo meñique.

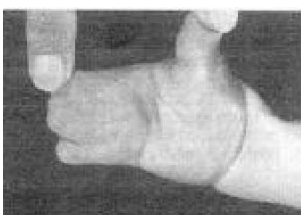
**Compleja**- la forma compleja consiste en la fusión ósea, así como de tejidos blandos e implica comúnmente al índice, al corazón y al anular (masa central digital).

La mano Apert puede clasificarse en tres tipos, dependiendo de la gravedad y la complejidad de las estructuras de la mano.

### Tipo 1

Se refiere a veces como mano en «**pala**» o «**remo**».

En esta disposición el pulgar se separa de la masa central digital por un espacio interdigital superficial. La masa central es plana y los dígitos (dedos) se encuentran a los lados. A menudo es posible observar la definición (contorno) de los límites del dígito individual (bordes). La fusión ósea, si la hubiera, ocurre generalmente a nivel de la falange distal (hueso pequeño en el extremo del dedo). Aunque parcialmente fusionados a este nivel, los dígitos individuales tienen su propia falange distal. La sindactilia simple puede ocurrir en el cuarto espacio interdigital (espacio entre el anular y el meñique, véase el diagrama). La articulación interfalángica proximal (articulación entre el hueso del dedo más cercano la mano y el hueso medio, véase el diagrama) puede estar presente en el dedo meñique y es la única articulación interfalángica de la mano que se mueve. No sucede lo mismo en los otros dígitos debido al *sinfalangismo* (rigidez) de las articulaciones.



Tipo 1, antes de la cirugía



Tipo 1, después de la cirugía

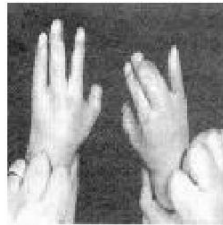
## Tipo 2

Se refiere a veces como **"manopla"**.

El pulgar está en sindactilia a la masa central digital en la forma simple. La unión ósea más grave de la masa central a nivel de falange distal, hace que se extiendan los huesos en la palma y la base de los dedos, lo que se traduce en una palma grande cóncava (como una cuchara). La sindactilia simple que se observa en el cuarto espacio interdigital es generalmente completa.



tipo 2, antes de la cirugía



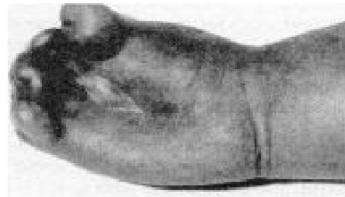
tipo 2, después de la cirugía



## Tipo 3

Se refiere a veces como **"botón de rosa"**.

La más grave de los tipos de mano. El pulgar se une a los dedos en una unión ósea o cartilaginosa (tejido fuerte). Las uñas generalmente están unidas. El meñique se une al resto de la mano con una sindactilia completa simple. Es interesante señalar que no sólo las estructuras y el aspecto de las manos difieren entre cada niño, sino que también pueden diferir la mano izquierda de la derecha.



Tipo 1, antes de la cirugía



Tipo 1, después de la cirugía

## Cuándo operar

Debido al conocimiento y experiencia disponibles en la actualidad en cirugía plástica, los niños con enfermedades craneofaciales hacen frente a muchos procedimientos para sus anomalías craneofaciales. Por lo tanto, la prioridad principal de la cirugía de la mano es proporcionar al niño una mano completamente funcional, si es posible con una sola operación. El comienzo de la cirugía en la mano del niño puede llevarse a cabo a partir de los cuatro meses de edad. El momento adecuado depende obviamente del estado general del niño en lo que respecta a la presión intracraneal, a las vías respiratorias y al tamaño. Cuanto más joven es el niño, más probable es que la cirugía se realice en ambas manos a la vez. Si la cirugía se realiza en las manos por separado, las operaciones se pueden realizar a intervalos de aproximadamente tres meses.

## Cirugía realizada

El tratamiento quirúrgico de estas manos difiere obviamente de cirujano a cirujano, pero el objetivo principal es que el niño tenga unas manos funcionales, con tantos dígitos separados como sea posible.

El planteamiento de una etapa se puede realizar en los tipos "1 y 2", que consta de la liberación del 1<sup>er</sup>, 2<sup>o</sup> y 4<sup>o</sup> espacios interdigitales y *osteotomía* (corte del hueso y realineación de los dos extremos) del pulgar.

El primer espacio interdigital es liberado con colgajo de rotación (un pedazo de tejido que aún tiene suministro de sangre y nervio, que se elimina parcialmente, se le da la vuelta y se coloca en una nueva posición) combinado con un *plastia en z* (cortes en forma de z en la piel). Los pequeños colgajos producidos con incisiones en forma de zig-zag se reorganizan y suturan juntos. Este tipo de incisión previene deformidades por contracturas, que se producen potencialmente por el tejido cicatricial de incisiones en línea recta. La osteotomía *curva (cerrada) o en cuña (abierta)* se realiza en el pulgar, según el cirujano involucrado. Esto permite enderezar el pulgar por realineación de las falanges y superficies articulares en el dedo pulgar. Los huesos en el dedo pulgar se ligan en una posición recta y estable para permitir la curación, con un *alambre K* (K significa Kirschner, el hombre que lo inventó). Este alambre permanece en el pulgar durante aproximadamente seis semanas, cuando normalmente se afloja y se retira.

Los espacios interdigitales 2º y 4º son liberados simultáneamente.

El 2º espacio interdigital se puede liberar mediante una incisión en la línea recta debido a la presencia de sinfalangismo en las articulaciones interfalángicas proximales de la masa digital central. Como los dígitos están rígidos y no se doblan, debido a las deformidades óseas y de las articulaciones, no existe ninguna preocupación por una deformidad por contractura de la cicatriz quirúrgica lineal. Se utiliza un injerto de piel total de la ingle para cubrir los defectos de materia a cada lado del espacio interdigital. Lo que es necesario debido a la deficiencia de piel disponible, ya que la circunferencia de los dos dígitos separados es mayor que unidos. Las líneas de incisión en la ingle se van haciendo menos visibles según maduran y están en un pliegue natural de la piel. La base del espacio interdigital se crea y alinea utilizando colgajos en forma de "V" Desde la parte delantera y trasera del espacio interdigital.

El cuarto espacio interdigital, como a menudo tiene una articulación interfalángica proximal funcional, se libera mediante incisiones en zig-zag como en el primer espacio interdigital, por las mismas razones.

Debido a las complejas estructuras anormales en estas manos, generalmente solamente se libera a la vez un lado de un dígito. Esto se hace para preservar el dígito, ya que el suministro de sangre puede estar deteriorado (alterado o eliminado). Sólo porque el niño de dos años solamente tenga cuatro dígitos no significa que con cinco años no vaya a tener cinco.

El tercer espacio interdigital puede ser liberado, dependiendo de la estructura ósea y el tamaño, a la edad de tres a cinco. El esperar permite que los huesos crezcan haciendo que la separación, si es posible, sea más fácil y satisfactoria. A menos que evidentemente sea posible clínica y radiológicamente, la liberación demasiado temprana del tercer espacio interdigital puede llevar a que uno de los dedos sea anormalmente delgado y débil convirtiéndose más en un impedimento que una ayuda. Obviamente es muy importante para los niños tener las manos de cinco dígitos y en todo lo posible ayuda que tengan una apariencia más normal de la mano como sus compañeros.

En el tipo 3 lograr una mano funcional es un proceso más largo. A menudo la separación inicial de los lechos ungueales es necesaria para paliar la aparición de sepsis en las uñas (infección). El pulgar generalmente se separa del resto de los dígitos y se requiere un injerto de piel. La liberación de los otros espacios interdigitales se comienza entonces generalmente como los tipos "1 y 2".

## **Después de la cirugía**

Después de la cirugía las manos se cubren con vendajes voluminosos grandes, así que la ropa con mangas holgada como camisetas o prendas sin mangas hacen que vestirse y desvestirse sea más fácil. También evita que otro tipo de ropa se tenga que cortar.

Durante las primeras 48 horas la mano / las manos deben mantenerse por encima del nivel del corazón, día y noche y luego durante el día otros 3-5 días. Esto ayuda a reducir el dolor, prevenir la hinchazón y reducir el sangrado ya que es más difícil que la sangre fluya hacia arriba. El sangrado bajo los injertos de piel puede conducir a la pérdida del injerto, lo que puede requerir más injertos o si sale la cicatrización espontánea será prolongada.

Dos semanas después de la cirugía el apósito se cambia bajo anestesia general debido a la fragilidad de los injertos de piel. Una vez que los injertos se han estabilizado los vendajes se realizan en la sala, de uno a dos intervalos semanales hasta que estén completamente cicatrizados. La mano cicatriza en aproximadamente 4 a 6 semanas. Una vez que los espacios interdigitales se han curado, las líneas de incisión deben masajearse dos veces al día hasta que las cicatrices hayan madurado a los 12-18 meses, con crema hidratante **sin** vitamina E (que altera el proceso de curación de cicatriz), como Nivea. Se aplica una pequeña cantidad de crema en la cicatriz y se masajea con pequeños movimientos circulares. Ayuda a suavizar y aplanar la cicatriz y producir un buen resultado final. Entonces el niño acude a un fisioterapeuta /

terapeuta ocupacional para la medición de una prenda compresiva (guante) que ayuda a aplanar las cicatrices y mantener la profundidad del espacio interdigital lograda con la cirugía. Los guantes se usan 23 horas al día. Los niños se adaptan rápidamente a ellos y generalmente comienzan a usar sus manos en una semana. Si las osteotomías se han realizado en los pulgares, las férulas de apoyo se hacen para el primer espacio interdigital para apoyar los pulgares. Las férulas están hechas de un material tipo plástico que se moldea para adaptarse a la mano del niño. Este material se vuelve blando cuando se coloca en agua caliente. La férula se hace entonces y se une a la mano del niño con tiras de velcro o un vendaje. Estos niños son muy hábiles (rápidos) en el uso muy temprano de las manos después de la cirugía. Lo hacen muy bien a pesar de su incapacidad para doblar los dedos. De hecho la gente que no lo sabe a menudo no lo nota. Los movimientos finos tales como abrochar botones siempre van a ser difíciles y el estímulo en estas áreas es muy útil, aunque a menudo los niños encuentran su propia manera de realizar las tareas. Las medidas prácticas tales como cierres de velcro o cordones de zapatos curvos a menudo les ayudan en su independencia y les dan confianza en presencia de sus compañeros.

## **Síndrome de Pfeiffer**

**Anomalías observadas:-** Falanges amplias y robustas y desviación del pulgar. Se puede observar sindactilia simple incompleta del segundo espacio **interdigital**.

### **Cirugía realizada**

Como en el pulgar de Apert, se observa desviación, haciendo que la fuerza de la pinza sea débil y difícil. Las habilidades manipulativas finas se pueden mejorar y hacer más sencillas y la apariencia estética más aceptable por una osteotomía según lo descrito previamente. La sindactilia puede liberarse al igual que en el cuarto espacio interdigital del síndrome de Apert.

## **Síndrome de Saethre-Chotzen**

**Anomalías observada:-** Sindactilia incompleta simple, observada con más frecuencia en el segundo espacio interdigital. Leve a moderada **braquidactilia (dedos relativamente cortos y gruesos)** y **clinodactilia** (acortados) dedos pequeños.

### **Cirugía realizada**

La sindactilia podría liberarse al igual que en el cuarto espacio interdigital del síndrome de Apert. Los dedos pequeños, a menos que afecten a la función de la mano, se dejan sin tratar, ya que la clinodactilia se observa en muchas personas sin otras anomalías.

**Written by Rachel Hall, Clinical Nurse Specialist for Hand Anomalies, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Trust**

This leaflet is for information purposes only.

**Other leaflets are available from  
Headlines-Craniofacial Support  
Please contact Group Administrator  
Gil Ruff on 01454 850557  
for details on how to obtain copies**