

Sindactilias complejas y complicadas. Revisión y avances terapéuticos

J.C. López Gutiérrez, A. Lovic, Z. Ros, I. Carbonell, N. Leal, M. Díaz, R. Lobato, L. Martínez

Unidad de Cirugía Plástica, Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil «La Paz», Madrid.

RESUMEN: Sindactilia compleja es aquella en la que los dedos están unidos por hueso, además de piel, si bien hay casos en los que sin haber fusión ósea la aparición de interconexiones nerviosas, vasculares o tendinosas hace que se los denomine igualmente de este modo. Además, si los huesos unidos son anómalos, lo cual es frecuente (falanges delta, braquidactilia, etc.), la sindactilia se denomina «complicada». Presentamos nuestra técnica y resultados en el tratamiento de 35 pacientes con sindactilia congénita compleja o complicada, así como 58 niños con sindactilia adquirida en el contexto de quemaduras y epidermolisis bullosa.

PALABRAS CLAVE: Sindactilia compleja; Quemaduras; Colgajo interóseo posterior.

COMPLEX AND COMPLICATED SYNDACTYLY. REVIEW

ABSTRACT: Complex syndactyly is generally defined as abnormal digital interconnection by bone, but sometimes simple syndactyly with complicated cutaneous, musculotendinous or neurovascular interconnections should be considered complex as well.

Additionally, complex syndactyly involving anomalous bones (delta phalanx, brachiphalangism...) falls in different category called «complicated».

35 patients with complex or complicated congenital syndactyly are studied and 58 children with cutaneous syndactyly due to burns and epidermolysis bullosa are analyzed as well.

KEY WORDS: Complex syndactyly; Burns; Island interosseous flap.

INTRODUCCIÓN

La sindactilia es la malformación congénita de la mano más frecuente apareciendo en uno de cada 2.000 recién nacidos con incidencia doble en varones. Desde el punto de vista genético, la sindactilia, que puede aparecer como malformación o en el contexto de síndromes polimalformativos, se divide en cinco tipos:

- I. Zigotactilia
- II. Polisindactilia
- III. Sindactilia anular-meñique
- IV. Sindactilia tipo Haas, que afecta a todas las comisuras
- V. Sindactilia con afectación de manos y pies

Aunque como malformación aislada se hereda con patrón autosómico dominante, la reducida penetrancia del gen y su expresividad variable hacen difícil prever la aparición o no del defecto en generaciones sucesivas. Como malformación asociada se ha descrito en unos 30 síndromes, pero sólo en media docena (Sme de Apert, Chotzen, Noack, Carpenter, Poland y orofaciocigital), es uno de los trastornos predominantes.

Desde el punto de vista clínico, las sindactilias complejas son aquellas que presentan fusión ósea, habitualmente lateral. Dobyns introdujo el término «complicadas» para aquellos casos en los que además los huesos unidos son anormales.

Presentamos en este trabajo nuestra experiencia en el tratamiento de la sindactilia congénita compleja y complicada, así como de la unión digital adquirida por quemaduras y epidermolisis bullosa recesiva distrófica.

MATERIAL Y METODOS

Desde 1992 hemos tratado quirúrgicamente 35 pacientes con alguna forma de sindactilia congénita compleja en el Hospital «La Paz».

Veinticuatro pacientes tenían algún tipo de fusión ósea a nivel de falange proximal, media distal, y fueron intervenidos en un solo tiempo quirúrgico mediante plastia de Bauer-Tondra-Trusler con injertos de piel total para cubrir los defectos cutáneos resultantes. Esta técnica tiene como objetivo la creación de un amplio colgajo rectangular de piel dorsal que evite definitivamente la frecuente recidiva y migración distal de la comisura. Los colgajos laterales de cada dedo se trazan en zig-zag y se intenta cubrir totalmente el borde radial de la comisura, puesto que la piel será de mejor calidad

Correspondencia: Dr. J.C. López Gutiérrez, Unidad de Cirugía Plástica, Dpto. de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil «La Paz», Pº de la Castellana 261, 28046 Madrid.

y será la que se enfrente al pulgar para la realización de la pinza manual. El borde cubital de la comisura será cubierto por injertos. Es importante una disección cuidadosa de los paquetes neurovasculares y un desgrasamiento exhaustivo de la comisura controlando todo punto hemorrágico para evitar la pérdida del injerto. Si esto ocurre es imprescindible el reinjerto inmediato ya que la cicatrización espontánea de la superficie cruenta conlleva inevitablemente desviaciones a corto plazo.

La misma técnica fue usada en los tres pacientes con sindactilia tipo Haas que afectaba a las cuatro comisuras de las dos manos.

En los dos casos de acrocéfalo-sindactilia la separación ha sido más laboriosa, con autoinjertos de piel total, laminares y colgajos pediculados para conseguir buena oposición del pulgar. Por fin en seis pacientes con braquiesindactilia por bridas amnióticas, el abordaje quirúrgico ha sido individualizado en función del grado de braquidactilia, situación funcional y decisión de los padres, incluyendo extirpación de radios y plastias en las bridas constrictivas.

Hemos incluido en la revisión 11 pacientes con sindactilia por epidermolisis bullosa que no habían sido tratados nunca previamente, en los que hemos individualizado los 5 radios mediante injertos laminares e inmovilización en extensión completa con agujas de Kirschner. En estos enfermos el manejo peroperatorio es significativamente más difícil que la propia técnica en sí misma. Igualmente, hemos tratado 47 niños con alguna forma de sindactilia, como secuela de quemaduras. La afectación es generalmente leve y en 38 casos hemos usado zetaplastias o plastias de Vaubel para normalizar las comisuras.

En cinco casos más serios el tratamiento ha sido el injerto cutáneo laminar para superficies dorsales y total para las volares, y en cuatro el colgajo pediculado interóseo dorsal para restituir la oposición del pulgar cuando ha habido gran pérdida de sustancia.

DISCUSIÓN

El objetivo del tratamiento de la sindactilia congénita, simple, compleja o complicada, es sólo uno: separar al máximo los dedos con la mejor función posible. Esto implica que el resultado estético es secundario y a menudo descorazonador, sobre todo para los padres, por lo que éstos deben ser claramente informados previamente a establecer el plan de tratamiento. Incluso en los casos de sindactilia simple parcial es muy probable la utilización obligatoria de injertos cutáneos que provocan cicatrices visibles.

Si tenemos en cuenta que la sindactilia compleja implica siempre un déficit funcional a largo plazo, éste se verá sin duda reducido si el tratamiento se establece lo antes posible, es decir, en el primer año de vida. No encontramos justifi-

cación a esperar más de 6 meses para iniciar la corrección, salvo que la patología asociada, por otra parte frecuente, así lo aconseje.

En los pacientes con sindactilia tipo Haas o síndrome de Apert, el inicio puede ser incluso más precoz, ya que un mínimo de seis intervenciones serán necesarias para conseguir una adecuada función antes de llegar a la edad escolar. En estos pacientes, la interposición de colgajos interdigitales es inútil y las comisuras son creadas en base a injertos cutáneos. Desgraciadamente vemos que la tendencia a medida que el niño crece es a la rigidez articular interfalángica e incluso a la sinostosis de la base de los metacarpianos, por lo que todos los esfuerzos deben ir dirigidos a conseguir la oposición del pulgar con la base del resto de los dedos e incluso con la punta de los mismos. Si hay dudas al respecto del beneficio de individualizar todos los dedos, hay que recordar que la mano con 3 ó 4 dedos es mucho más funcional en estos pacientes aunque preservando siempre los 5 metacarpianos.

En los pacientes con acrosindactilia por bridas amnióticas, los dedos sólo están fusionados por los extremos más distales, pudiendo estar las comisuras bien formadas (tipo I), pobremente formadas (tipo II) o reducidas a trayectos fistulosos de la cara dorsal a la palma (tipo III). Muchas de las falanges distales han desaparecido. Generalizar a propósito del tratamiento de estos enfermos es prácticamente imposible, comenzando por la separación distal de los dedos, y terminando antes de la pubertad con la profundización de las comisuras.

Respecto a la sindactilia que aparece como secuela de quemaduras, es generalmente leve si la cobertura cutánea ha sido precoz y la rehabilitación postoperatoria adecuada. Sin embargo, en ocasiones la agresión térmica es más profunda o va unida a gran pérdida de sustancia, afectando a tendones y huesos, por lo que el simple injerto es insuficiente. Las comisuras desaparecen y los dedos se fusionan. En estos casos los colgajos pediculares cutáneos o fascio-cutáneos son imprescindibles si se busca buen resultado en un solo tiempo quirúrgico. Los más utilizados han sido tradicionalmente el colgajo radial, el colgajo con la 2ª arteria metacarpiana dorsal, el Kite-Flap, o el colgajo cubital. Sin embargo, desde su descripción en 1987 por Masquelet, el colgajo interóseo dorsal está ganando progresivo interés para corregir defectos cutáneos en la 1ª comisura.

Finalmente, y respecto a la severa sindactilia que afecta a los niños con epidermolisis bullosa recesiva distrófica, tenemos que decir que sólo en los raros casos en los que se observa una fisioterapia y ferulización estricta diaria, la fusión digital es evitable. La norma es que a medio o largo plazo estos enfermos precisen una alternativa quirúrgica para individualizar los dedos y mejorar su función, con o sin injerto, con o sin fijación de las falanges en extensión, pero siempre con un rígido programa de fisioterapia y de cuidados de la piel que son la base del éxito en el manejo de estos pacientes tan delicados.

CONCLUSIÓN

La sindactilia compleja congénita o adquirida es un trastorno frecuente, invalidante y con afectación psicosocial concomitante en todas y cada una de sus vertientes. Si bien en los casos de sindactilia simple el tratamiento está claramente estandarizado y con buenos resultados, en aquéllos con afectación grave, el abordaje debe ser individualizado. Dada la necesidad de que éste se realice precozmente (Chase preconiza el tratamiento neonatal) y en sucesivos tiempos quirúrgicos con curas bajo anestesia, presencia de malformaciones asociadas, y rehabilitación prolongada, parece obvio que estos niños deben ser tratados en un centro pediátrico que agrupe a los especialistas involucrados en su manejo. El resultado final debe al menos asegurar buena movilidad, ade-

cuada sensibilidad y un aporte vascular seguro. Para ello el plan de tratamiento quirúrgico debe incluir el conseguir una amplia comisura con colgajos locales, garantizando la cobertura de las superficies expuestas con el tejido de mejor calidad posible, corregir al máximo las anomalías esqueléticas y no olvidar que la colocación y retirada de los apósitos son una parte fundamental del éxito del tratamiento de la sindactilia compleja.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bauer TB, Tondra JM, Trusler HM. Technical modification in repair of syndactylism. *Plast Reconstr Surg* 1956;**17**:385.
2. Costa H, Soutar DS. The distally based island posterior interosseous flap. *Br J Plast Surg* 1988;**41**:221-227.