

Sobre el tratamiento de la mano vara congénita

Por los Dres.:

K. KARCHINOV^(*) y RENÉ E. LORIÉ R.^(**)

La mano vara congénita, es conocida con varias denominaciones: Hemimelos; ausencia congénita del radio, agenesia del radio, etc. Esta enfermedad es rara, pero en comparación con la ausencia del cúbito, es mucho más frecuente. Las investigaciones experimentales de Mall, (citado de Barsky¹⁶), muestran que el centro de osificación del radio, se desarrolla algunos días antes que el centro de osificación del cúbito, lo que puede ser la causa de la enfermedad. Steindler¹³ explica esta deformidad, por la posición fisiológica del radio situado atrás del cúbito, en el período de desarrollo embrionario. Con los experimentos sobre animales, se han producido las ausencias de los huesos del antebrazo (Warkany,¹⁴ Nelson, citado de Barsky¹⁶). Murphy¹⁵ comunica de una madre que, recibiendo irradiación durante el embarazo inicial, le nació un niño con la mano vara congénita bilateral. Wermel (citado de Barsky¹⁶) ha hecho la extirpación del radio de los conejos jóvenes y ha obtenido las desviaciones del cúbito semejante de la mano vara congénita. La herencia de la enfermedad, se puede notar en algunos casos. La clasificación de mano vara, depende de la ausencia total o

parcial del radio, de la afección del pulgar o de los otros dedos.

Nosotros tenemos 21 casos con la mano vara congénita. En 10 casos, está afectado el antebrazo derecho, en seis casos, el antebrazo izquierdo, y en 5 casos, ambos antebrazos. Ambos sexos, están afectados casi igual: 12 hembras y 9 varones.

La imagen anatómopatológica, es la siguiente: Ausencia completa o incompleta del radio. El cúbito está acortado, engrosado y muchas veces, incurvado con el ángulo abierto en el sentido radial y volar. Los huesos del carpo a veces faltan, sobre todo en el lado del radio y del pulgar de la mano. En otras ocasiones, los huesos del carpo pueden estar fusionados. Las partes blandas del lado radial del antebrazo y mano (los músculos, tendones, nervios, vasos, fascias y piel) están acortados, a veces fusionados, o faltan. El radio que falta es reemplazado por una brida fibrosa o fibrocartilaginosa que crece insuficientemente. El pulgar se puede presentar completo, a veces como un pulgar flotante o con la falta completa del mismo.

En nuestros casos, el pulgar falta en diez casos; en ocho casos la mano tiene pulgar completo o flotante y en tres casos la mano tiene tres dedos.

La clínica de la enfermedad, es clara. El antebrazo es corto e incurvado hacia el radio. La incurvación depende de la

(*) Responsable de Docencia Médica del Hospital Ortopédico "Frank País", calle 51, 19,603, la Lisa, Marianao, Prov. Habana, Cuba.

(**) Director del Hosp. Ortopédico "Frank País", calle 51, 19,603, la Lisa, Marianao, Prov. Habana, Cuba.

ausencia completa o incompleta del radio. En los casos con la ausencia parcial del radio, más frecuentemente falta la parte distal del radio. Nosotros sólo tenemos un caso raro con ausencia parcial del radio, donde falta la parte proximal del mismo (Fig. 1). En la ausencia parcial o total del radio, hay una semejanza con la ausencia de la tibia (Karchinov⁶). Las partes blandas del

tros casos, podemos encontrar las siguientes anomalías: Dextrocardia. Parálisis del nervio facial, extravismo, sindactilia de las partes blandas y sindactilia ósea de los metacarpianos y dedos, ausencia del húmero, etc.

En los casos no tratados, la evolución conduce a grandes deformidades de la mano y antebrazo. Por falta de apoyo del lado radial del antebrazo y de la

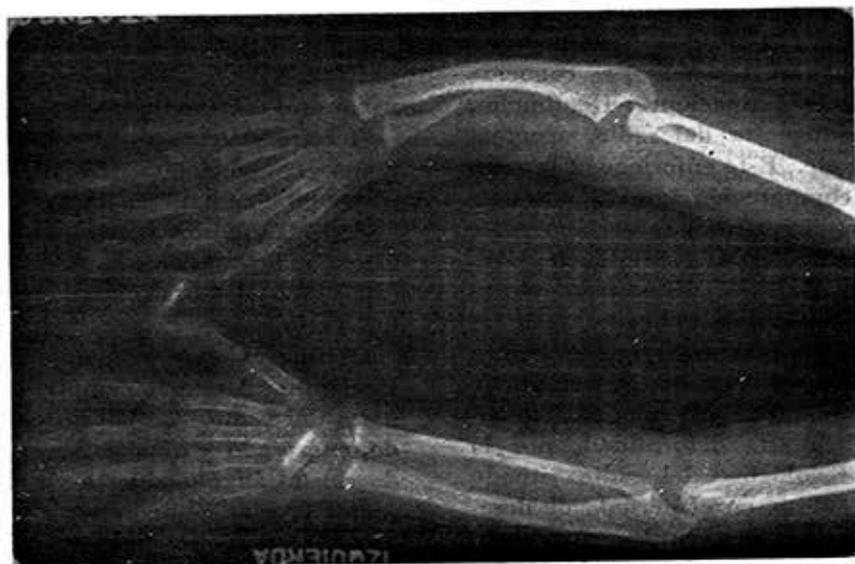


Fig. 1. Caso poco frecuente de ausencia parcial del radio con la presencia de la parte distal del mismo.

lado radial del antebrazo están acortados y no permiten la corrección pasiva del antebrazo y de la mano. La mano se queda en la desviación radial, la que es favorecida sobre todo por la brida fibrosa que reemplaza el radio. El antebrazo y la mano, están afectados desde el punto de vista funcional y cosmético. La mano no funciona normalmente en la desviación radial, por la insuficiencia de los flexores y las anomalías del pulgar. La mano vara congénita se acompaña también de distintas anomalías congénitas del cuerpo^{1,8,2}. En nues-

mano, la incurvación aumenta y puede llegar hasta más de 90 grados de desviación radial de la mano. Por la falta del radio, el crecimiento del antebrazo se atrasa y la brida fibrosa favorece el arresto de crecimiento y la desviación radial de la mano y antebrazo. En casos raros de ausencia parcial o total del radio, la desviación es mínima.

El tratamiento de la mano vara congénita es difícil y tiene por objeto, el enderezamiento y la estabilización del antebrazo y de la mano. Después de esto, se produce una buena función de



Fig. 2. Ausencia de ambos radios con manos vara.

los dedos. El tratamiento conservador comienza después del nacimiento con las férulas de yeso o plástico que mantienen la mano y antebrazo en posición. Dicha posición es casi normal. El verdadero tratamiento, es quirúrgico y se inicia después de 1 ó 2 años de edad.

Existen diversos métodos quirúrgicos en el tratamiento de la mano vara congénita: Reposición quirúrgica del cúbito al carpo,^{3,4} tenotomía y elongación de los músculos contracturados^{9,10}, artro-

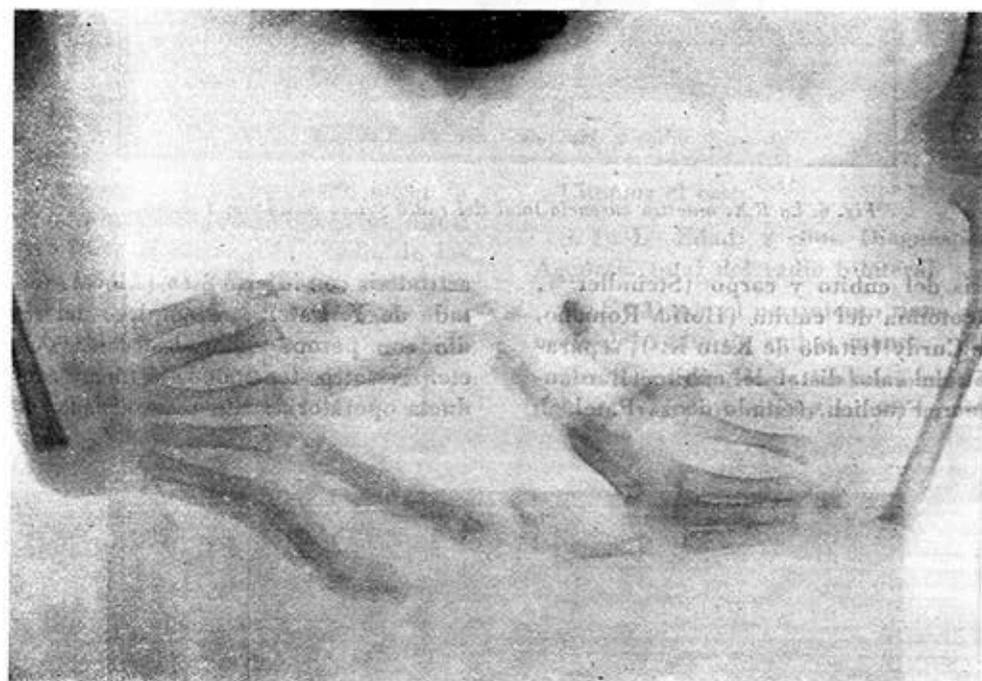


Fig. 3. La R.X. muestra ausencia completa del radio de ambas manos.



Fig. 4. Reposición quirúrgica de los cabos distales de los cúbitos a los carpos.



Fig. 5. Ausencia del radio izquierdo y del pulgar.

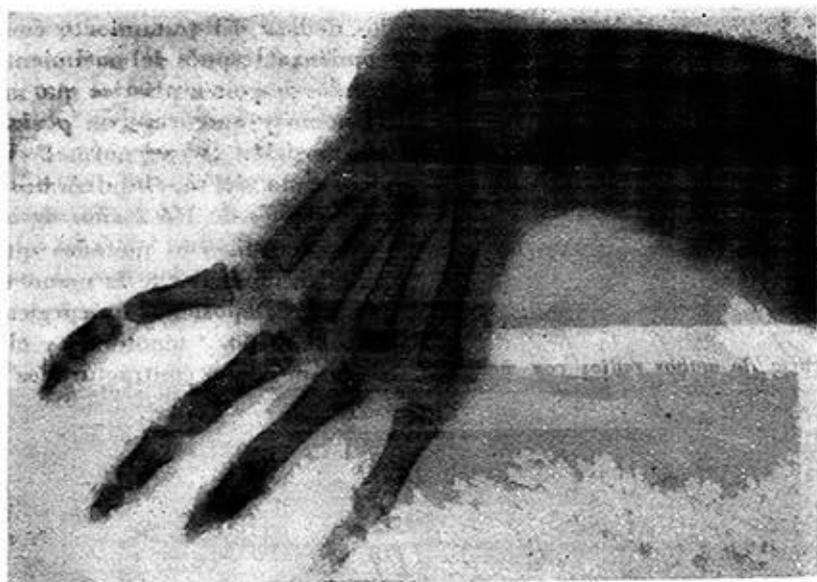


Fig. 6. La R.X. muestra ausencia total del radio y una mano con 4 dedos.

desis del cúbito y carpo (Steindler¹³), osteotomía del cúbito (Hoffa, Romano, Mc Curdy (citado de Kato K.⁷), separación del cabo distal del cúbito (Bardenhauer, Froelich, (citado de Y. Patel,¹⁵)

artrodesis con injerto óseo (Albee), (citado de Y. Patel¹⁵), reemplazo del radio con peroné (Starr-Riordan^{11,12,3}), etc. Nosotros tenemos la siguiente conducta operatoria: En casos aislados de

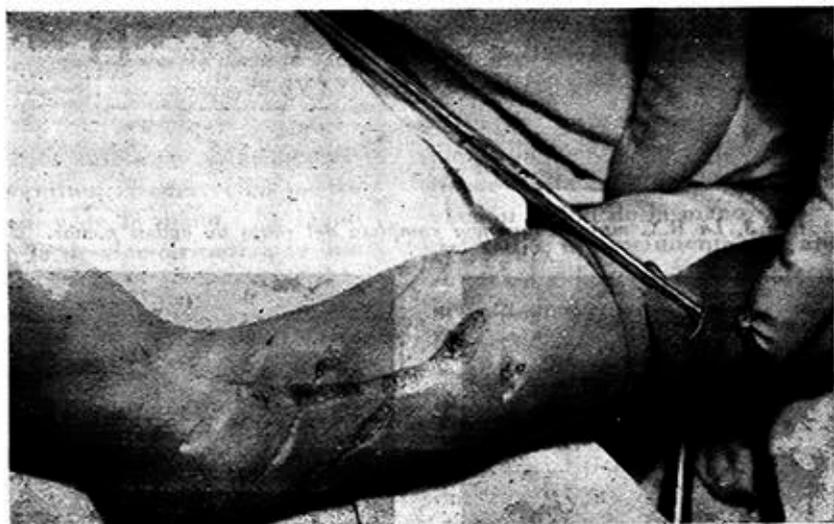


Fig. 7. Múltiples Zetaplastias de la piel.

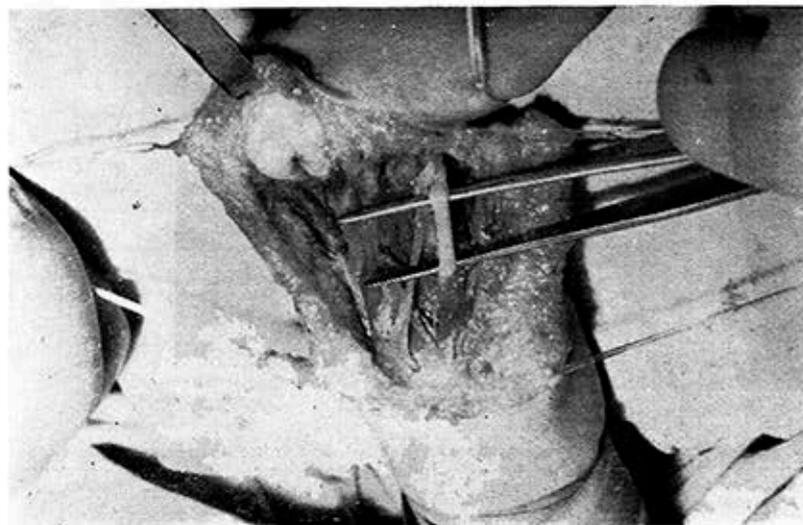


Fig. 8. Brida que reemplaza el radio.

A los 2 años de edad, se puede hacer la reposición quirúrgica del extremo distal del cúbito al carpo, sobre todo, de los casos bilaterales. En el lado radial, la piel no es suficiente para cubrir la misma zona cuando se endereza el antebrazo. Por eso, nosotros usamos siempre, una múltiple "Zetaplastia" de la piel.

Citamos el caso:

S. D. I. Edad: 2 años. Diagnóstico: Agenesia total del radio bilateral.

H. E.: Desde el nacimiento tiene agnesia del radio de ambas manos.

Examen ortopédico: Ambas manos están en varo, desviado en 90 grados.



Fig. 9. Resultado después de la artrodesis de la muñeca.

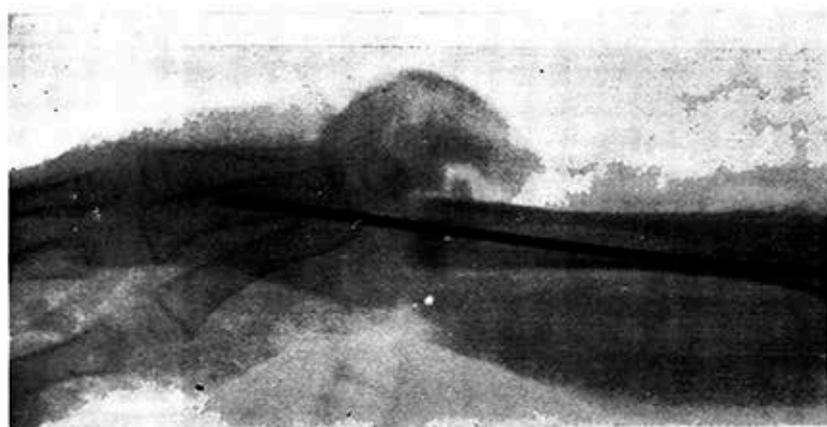


Fig. 10. La R.X. muestra artrodesis de la muñeca y fijación con aguja de Kischner.

Fig. 11

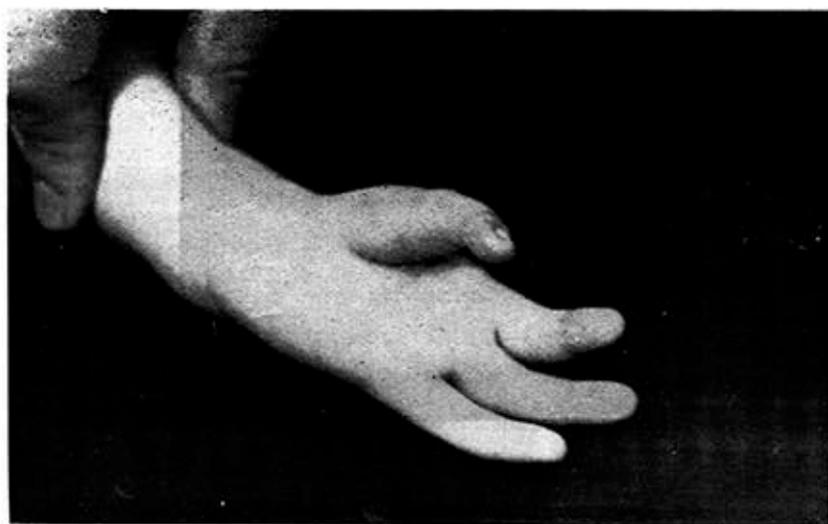
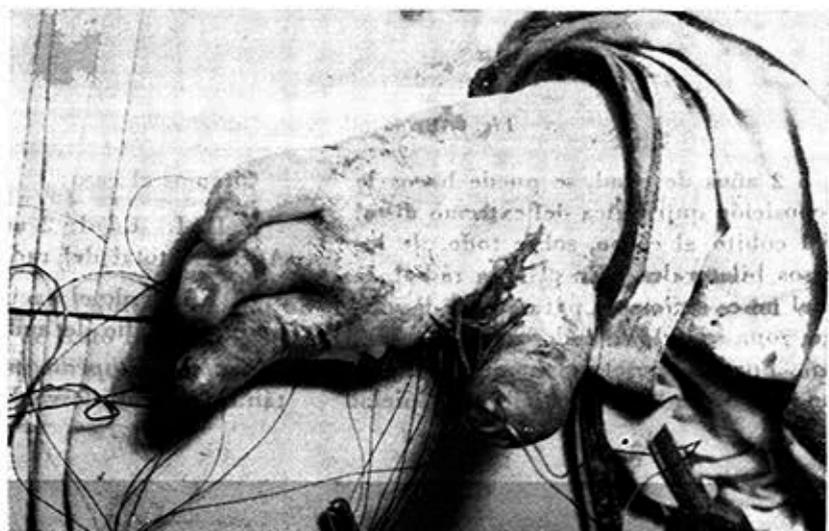


Fig. 12
Fig. 11. - 12. Pulgarización del índice



Fig. 13

Los antebrazos están cortos. Los cabos distales de los cúbitos se ven y palpan prominentes (Fig. 2). En los Rx se observa ausencia completa de ambos ra-

dios y las manos desviadas en varo. (Fig. 3).

Se hizo la reposición quirúrgica de los extremos distales de los cúbitos a los



Fig. 14

Figs. 13. - 14. Ausencia del radio y pulgar izquierdo.

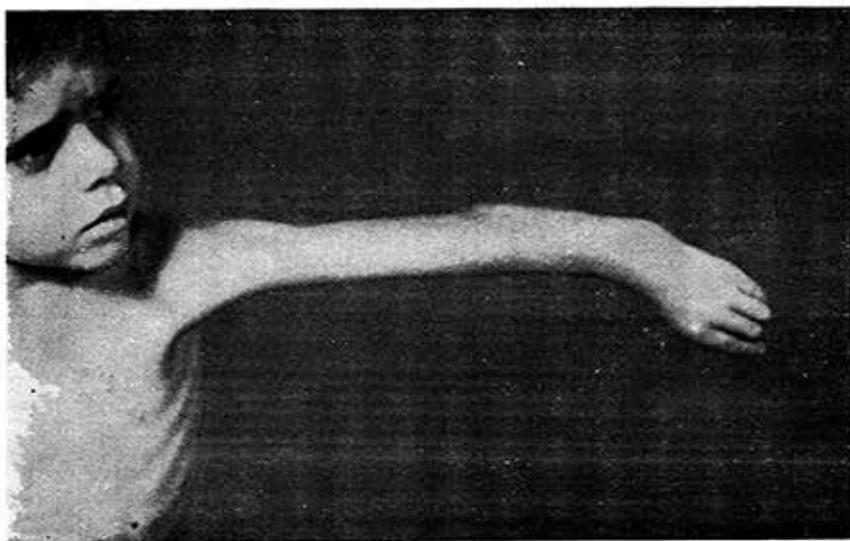


Fig. 15

carpos con elongaciones de algunos tendones radiales y Zetaplastia de la piel (Fig. 4). Se produjo un resultado bueno, desde el punto de vista cosmético y funcional. En los casos mayores de 5

años o de 6, tiene indicación la artrodesis del cúbito y el carpo.

Citamos el caso:

P. N. M. Edad: 5 años. Diagnóstico: Agnesia total del radio y pulgar izquierdo.



Fig. 16

Figs. 15. - 16. La restauración del radio con el peroné.



Fig. 17. Ausencia parcial del radio.

H. E.: Desde el nacimiento tiene antebrazo izquierdo acortado con la mano en varo y ausencia del pulgar.

Examen ortopédico: El antebrazo izquierdo está acortado con la ausencia

del radio, prominencia distal del cúbito, la mano vara y ausencia del pulgar (Fig. 5). La placa, muestra la ausencia completa del radio con una mano de 4 dedos (Fig. 6).

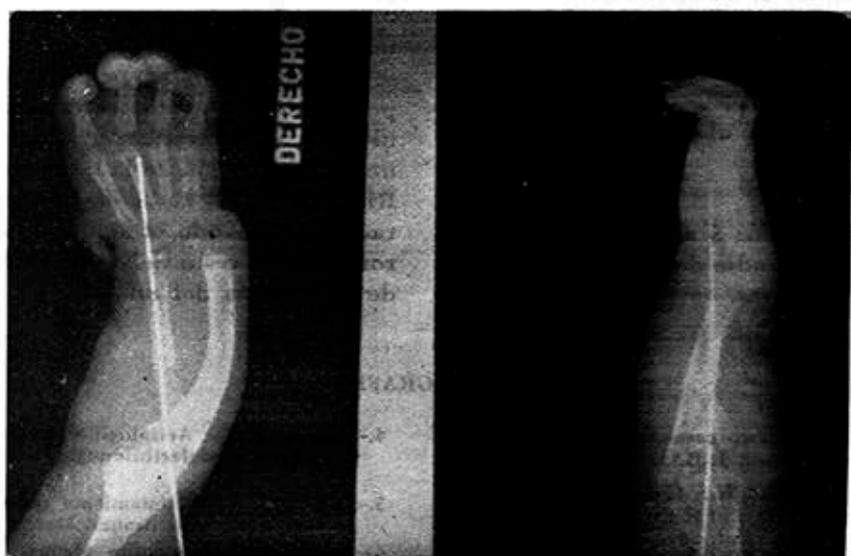


Fig. 18. Reconstrucción del radio con el peroné.

Operación: Artrodesis del cúbito con el carpo (Figs. 7, 8, 9 y 10) y pulgarización del índice (Figs. 11 y 12).

El resultado funcional y cosmético es bueno.

La técnica de Starr-Riordan^{11,12} con el reemplazo del radio por el peroné, conservando la cabeza peronea, es para nosotros, la técnica preferible. El autoinjerto del peroné conserva y desarrolla su cartilago de crecimiento.

Citamos el caso:

J. R. T.: Edad: 5 años. Diagnóstico: Agenesia del radio y pulgar izquierdo.

H. E.: Desde el nacimiento, tiene ausencia del radio y del pulgar izquierdo.

Examen ortopédico: Falta el radio y el pulgar izquierdo. La mano está en varo (Fig. 13). La placa muestra ausencia del radio y del pulgar (Fig. 14).

Se hizo la restauración del radio con un injerto del peroné según la técnica de Starr-Riordan^{11,12} (Figs. 15 y 16). La epífisis de la cabeza peronea sigue creciendo después de la operación.

En un caso con ausencia parcial del radio, nosotros modificamos la técnica de Starr-Riordan^{11,12}, fijando el autoinjerto del peroné al resto del radio.

Citamos el caso:

M. L. A.: Edad: 5 años. Diagnóstico: Hipoplasia del radio derecho. Ausencia de ambos pulgares.

H. E.: Desde el nacimiento, tiene anomalías de ambas manos y del antebrazo derecho.

Examen ortopédico: La mano derecha está en varo, con ausencia del pulgar. En el antebrazo falta el radio. La mano izquierda tiene ausencia del pulgar. La placa muestra una ausencia parcial del radio derecho y ausencia completa de ambos pulgares (Fig. 17). Se hizo la modificación de la técnica de Starr-Riordan^{11,12}, usando el autoinjerto del peroné con su cabeza. El peroné se fusiona con el resto del radio (figura 18).

CONCLUSION

Se han observado veintidós casos con la mano vara congénita, 10 casos con la afección del radio del lado derecho, 6 del lado izquierdo y 5 bilateral.

El tratamiento principal de la deformidad es quirúrgico. La reposición quirúrgica del cúbito al carpo tiene indicación en casos aislados de menor edad. La artrodesis del cúbito y el carpo tiene una indicación relativa en la mayor edad. Es preferible la reconstrucción del radio con el peroné, conservando la cabeza peronea para dar posibilidad de crecimiento según la técnica de Starr-Riordan^{11,12}. Se presenta una modificación de la técnica de Starr-Riordan en los casos de hipoplasia del radio, fusionando el autoinjerto del peroné con el resto del radio en los casos de hipoplasia del mismo.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Craig, A. L.: Two cases of unusual congenital deformities. J. B. J. S. Vol. 14: 1932.
- 2.—Goldenberg, R. R.: Congenital bilateral complete absence of the radius in identical twins. J. B. S. Vol. 30: A. 1948.
- 3.—Heikel, H. A.: Aplasia and hipoplasia of the radius. Acta orth. scand. 29: 1959.
- 4.—Handeck, Z.: Aetiologie d'angeb. Klumphannd ohne defectbildung. Ztschr. of orth. ch., Bd. 26.
- 5.—Ilin: Sobre el tratamiento quirúrgico de mano Vara. Ort. itraum. Moscu, 1935.
- 6.—Karchinov, K.: Sobre algunas anomalías del aparato locomotor. Cirugía. Sofía, 7: 1963.

- 7.—*Kato, K.*: Congenital absence of the radius. *J. B. J. S.* 3: 1924.
- 8.—*Laurin, C. A., Favreau J. C., Labelle, P.*: Bilateral absence of the radius and tibia, *J. B. J. S.* Vol. 46: 1964.
- 9.—*Leuski, V. M.*: Sobre el tratamiento de mano zamba. *Ort., traum. y prótesis.* Moscú, 8: 1961.
- 10.—*Lundholm, G.*: Congenital manus vara. *Acta orth. scand.* 30: 1960.
- 11.—*Riordan, D. C.*: Congenital absence of the radius. *J. B. J. S.*, Vol. 37: A, 1955.
- 12.—*Starr D. E.*: Congenital absence of the radius, *J. B. J. S.*, 27: 1945.
- 13.—*Steindler, T.*: Lecciones para graduados sobre ortopedia, 1954.
- 14.—*Warkany, J.*: Congenital malformations induced in rats. *J. B. J. S.* 25: 1943.
- 15.—*Y, Patel*: Nuevo manual de patología quirúrgica, 1960.
- 16.—*Barsky, A. Y.*: Congenital anomalies of the hand. 1958.