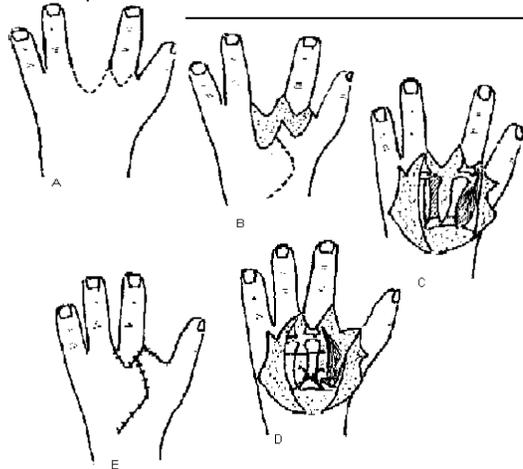
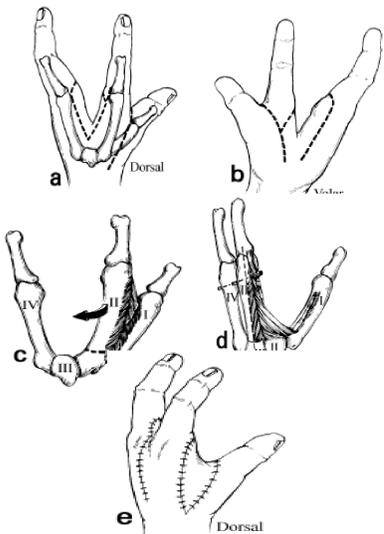


AUTORES:

- ALEJANDRO JOEL VERDECIA ORTIZ
- LAURA PINO ALMERO
- NICOLAS HUGO DE LA IGLESIA
- EMILIO JAVIER FERRANDO MESEGUER
- M^a FE MINGUEZ REY

- La mano hendida es una malformación congénita rara con una incidencia entre 1/8500 a 1/90000 nacidos vivos
- Incluye varios fenotipos, desde un acortamiento discreto del tercer dedo, hasta ausencia del tercer radio o de más de uno
- Se describe herencia ligada al cromosoma X y autosómica recesiva, sin embargo, se trasmite generalmente de forma autosómica dominante, con una penetrancia incompleta. Algunos casos son consecuencia de mutaciones de novo
- Puede afectar a ambas manos y pies
- Para evitar la confusión con la simbraquidactilia, en 1964 Barsky añadió el adjetivo típico, a la nomenclatura. Los científicos y genetistas prefieren el acrónimo SHFM del inglés Split Hand or Foot Malformation.



El tratamiento quirúrgico debe ir encaminado a mejorar la estética y la función. En casos simples basta con extirpar el tercer metacarpiano y estructuras óseas remanentes y realizar un cierre simple de la hendidura. En situaciones de estrechamiento severo del primer espacio, se realiza una trasposición del segundo metacarpiano al tercero, empleando la piel redundante de la hendidura central para reparar el primer espacio. Tienen este objetivo las técnicas de Snow-Littler, Miura-Komada, Ueba y Upton, que difieren sobre todo, en la forma y disposición de los colgajos cutáneos. A la izquierda, técnica según Snow-Littler. A la derecha, técnica según Miura-Komada.

Se presentan dos casos de mano hendida típica tratados quirúrgicamente en el servicio de Ortopedia pediátrica del Hospital Clínico Universitario de Valencia entre 2013 y 2022

CASO # 1

Niño de dos años con antecedentes familiares de deformidades en las manos; y personales de mano izquierda hendida, ambos pies hendidos y deformidad renal asociada

EF: mano izquierda aracniforme. Sindactilia de primer y segundo dedos, este último con clinodactilia. Ausencia del tercero con hendidura entre el segundo y el cuarto, con hiperplasia de este. Presencia de malformaciones asimétricas en ambos pies.



RX: Deformidad ósea en base del segundo metacarpiano, con leve desviación; además que el cuarto dedo de la mano izq. articula con el tercer y cuarto metacarpianos (Tipo IIB)

Es intervenido a los dos años realizando la técnica de Snow Little.



No presenta complicaciones relacionadas con la herida quirúrgica y treinta meses después sus padres están muy contentos con el resultado

Cuatro años después presenta buen aspecto estético de la mano. Puede utilizar el pulgar, pero no lo hace habitualmente. Dado que los pies no se ven los padres prefieren no intervenir.



CASO # 2

Niña de 8 años con antecedentes familiares de madre con estenosis pielouretal y personales de malformación congénita de mano derecha diagnosticada prenatalmente a las 20 semanas de gestación. Aude a la consulta a los 7 años remitida por médico de atención primaria



EF: mano derecha con agenesia completa del 3er dedo y hendidura entre el segundo y el cuarto. Presencia de comisura ligeramente estrecha entre 1er y 2º dedo. Se palpa tercer metacarpiano empujando al segundo metacarpiano.

RX: tercer metacarpiano presente y bifurcado, con parte de la falange proximal del 3er dedo articulando con la base de la F1 del 2º dedo.



Se interviene quirúrgicamente a los 8 años, realizándose exéresis de tejido óseo aberrante del 3er dedo y bifurcación del 3er metacarpiano, respetando su base y tendón extensor aberrante del tercer dedo (A); trasposición del 2º MTC a la base del 3º (B), cierre de la zona de hendidura mediante colgajos según la técnica de Miura y Komada y zetaplastia a nivel de 1ª comisura (C).



A las dos semanas de la intervención se retira la férula para revisión de las heridas, que muestran buen aspecto. No zonas de necrosis. Tumefacción de los dedos. Buena movilización activa del pulgar y segundo dedo.

En seguimiento en consultas los dos padres y la niña están muy contentos con el resultado estético de la mano. A pesar de recibir rehabilitación, tiene déficit para la flexión de la MCF del 2do dedo, aunque conserva movilidad completa de IFP e IFD del mismo. La paciente es capaz de escribir y hacer pinza con el pulgar y segundo dedo con fuerza 4+.

Conclusiones

La cirugía de esta deformidad requiere una adecuada planificación e individualización según la morfología y alteraciones asociadas.