

# INVESTIGACIÓN ORIGINAL

## DISPLASIA CUBITAL, PRESENTACIÓN CLÍNICA Y RESULTADOS EN UNA SERIE RETROSPECTIVA DE DIEZ AÑOS

A ten year retrospective series of ulnar dysplasia: clinical presentation and treatment results

*Enrique Vergara-Amador<sup>1</sup>, Luis Guillermo Buitrago-B<sup>2</sup>*

1. *Ortopedista Infantil. Cirujano de mano y microcirujano. Profesor Asociado, Departamento de Cirugía, Facultad de medicina Universidad Nacional de Colombia.*
2. *Ortopedista y Traumatólogo. Universidad Nacional de Colombia*

Correspondencia: [emvergaraa@unal.edu.co](mailto:emvergaraa@unal.edu.co)

### Resumen

**Antecedentes.** La displasia cubital es una alteración en el desarrollo embriológico del lado cubital del antebrazo y la mano. Las deformidades comprometen manos, muñecas y codos; sólo el 11% de los pacientes tienen dedos completos y hasta el 38% de los casos cursan con sindactilias.

**Objetivo.** Describir el perfil epidemiológico y las características clínicas, radiológicas y el tratamiento y los resultados en 14 niños.

**Material y métodos.** Es un estudio descriptivo tipo serie de casos, retrospectivo 14 niños (18 miembros superiores), se evaluaron las características clínicas y radiológicas.

**Resultados.** El compromiso bilateral fue del 28.5%. Los tipos II y IV de Bayne fueron los predominantes con un 66.5%. Las cirugías múltiples fueron el 41%. Funcionalmente no fue posible homogeneizar un instrumento pre y posoperatorio. El tipo de pinza mejoró de

lateral a bidigital o tridigital en el 72.2% de los pacientes, indicador de un progreso funcional significativo. El 84% presentó presión buena y mejoría en las actividades básicas cotidianas.

**Conclusión.** No existe una clasificación que pueda integrar la diversidad de anomalías. A pesar que la clasificación de Bayne engloba a una gran cantidad de ellos, hay unas difíciles de encasillar como algunos casos con similitud a focomelias y deficiencias transversas del antebrazo. El manejo es específico para cada caso en particular. Sabemos que el compromiso del codo y del primer metacarpiano, son determinantes en el pronóstico funcional. La mejoría de la pinza fue lograda en el 72.2% de los casos llevados a cirugía.

**Palabras clave:** displasias óseas, neuropatías cubitales, codo, anomalías congénitas.

**Vergara-Amador E, Buitrago-B LG.** Displasia cubital, presentación clínica y resultados en una serie retrospectiva de diez años. *Rev.Fac.Med.* 2010; 58: 128-136.

### Summary

**Background.** The ulnar deficiency is an alteration in the embryological development of the ulnar side of the forearm and the hand. The deformities affect hand, wrist and elbows; only 11% of the patients had complete fingers and 38% of the cases had syndactyly.

**Objective.** Described the epidemiological profile and the clinical and radiological features and the results of treatment in 14 children.

**Materials and methods.** It is a descriptive study type series of cases, retrospective in 14 children (18 upper extremities). The clinical and radiological characteristics were evaluated.

**Results.** The bilateral compromise was 28.5%. The types II and IV of Bayne were the predominant with a 66.5%. The multiple surgeries were 41%. Functionally it was not possible to homogenize an instrument pre and postoperative. The grip improves of lateral to

bidigital or tridigital in 72.2% of the patients, an indicator of a progress significant functional. The 84% presented good global grip and improvement in the daily basic activities.

**Conclusions.** A classification that can integrate the diversity of anomalies doesn't exist. The classification of Bayne includes to a great quantity of them but there are some difficult of classifying as some cases with similarity to transverse deficiencies of the forearm. The treatment is specific for each case in particular.

We know that the compromises of the elbow and of the first metacarpal are crucial in the functional result. The improvement of the clip was achieved in 72.2% of the cases were taking to surgery.

**Key words:** bone diseases, developmental, ulnar neuropathies, elbow, congenital abnormalities.

**Vergara-Amador E, Buitrago-B LG.** A ten year retrospective series of ulnar dysplasia: clinical presentation and treatment results. *Rev.Fac.Med.* 2010; 58: 128-136.

### Introducción

La deficiencia ulnar o displasia cubital, incluso mencionada en otros textos como mano zamba cubital, engloba en su definición a las alteraciones en el desarrollo embriológico del lado cubital del antebrazo de la mano. Es una anomalía rara, con una presentación en 1 de cada 100.000 nacidos vivos (1).

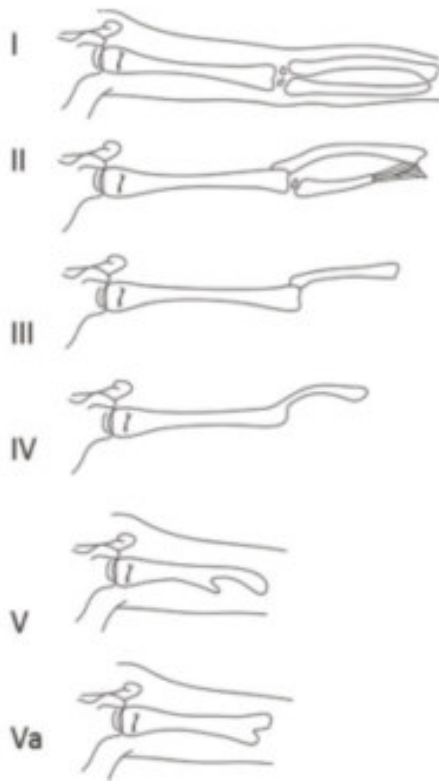
A diferencia de la mano zamba radial, la deficiencia ulnar no se asocia a defectos hematopoyéticos, gastrointestinales, cardiopulmonares o genitourinarios y solo el 20% los pacientes tienen defectos en el miembro superior contralateral, y entre el 25% hasta el 50% tienen algún defecto musculoesquelético, entre ellos el defecto femoral proximal, la escoliosis, la displasia del desarrollo de la cadera, la deficiencia peronea y el pie equino varo aducto (2). Con respecto a la etiología, Ogino (3) afirma que no se ha documentado asociación teratogénica al-

guna, y no hay descripciones claras de herencia familiar como tal.

Existen variedades de patologías autosómicas dominantes como el síndrome de Nagel y el de Cornelia de Lange, el síndrome fémur-fibula-ulna y el ulnar-mamario, donde se presentan formas de deficiencia ulnar (4,5).

Clínicamente se encuentran comprometidas las manos, muñecas y codos; sólo el 11% de los pacientes con deficiencia cubital tienen dedos completos, y hasta el 38% de los casos cursan con sindactilias (6).

En la muñeca hay pérdida de algunos huesos del carpo, en frecuencia de mayor a menor, el pisiforme, *hamate*, *triquetum* y *capitate*. Hasta un 25% de pacientes presentan fusiones entre algún hueso carpiano. En contraste con la deficiencia radial, solo el 30% de los pacientes presentan desviación ulnar de la muñeca y me-



**Figura 1.** Clasificación de Bayne modificada, en cinco grupos

nores a 30°. La movilidad de la muñeca en rangos totales no se afecta de manera significativa (7,8).

La epífisis distal del radio muestra retardo del crecimiento en el 60% de los casos. En cuanto a funcionalidad, la supinación es la más comprometida en deformidades moderadas. A nivel del codo, la inestabilidad es frecuente (9).

Existen múltiples clasificaciones, entre ellas las de las de Kummel (1895), Ogden (1976), Swanson (1984), Millar, Ogino y Cato(1988), la de Bayne(1993), y la Cole y Manske (1997) (10-14).

La clasificación de Bayne modificada (15) figura 1, es aceptada ampliamente porque incluye anomalías en el codo y en el antebrazo,

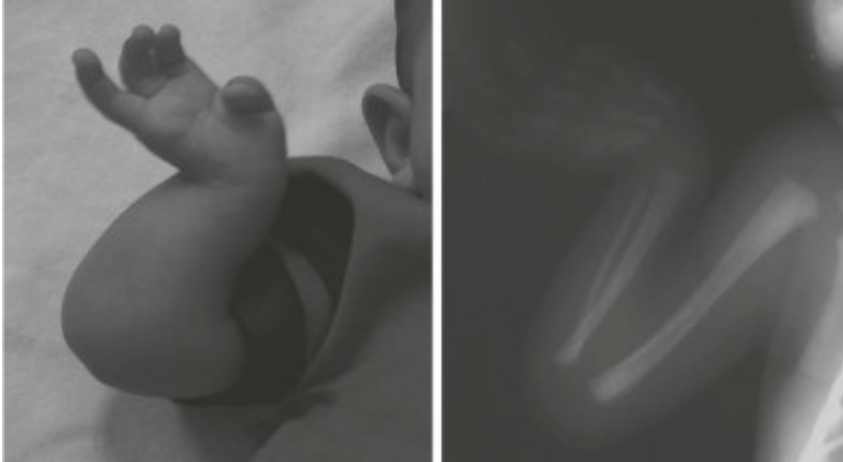
tópico que no es valorado en las clasificaciones de Ogden, Swanson y Miller. La clasificación de Cole y Manske es basada en la deficiencia del pulgar y el primer espacio interdigital. Incluso Havenhill (16) propone un estadio cero 0 en las clasificaciones para deficiencias cubitales que no tengan asociadas malformaciones en codo y antebrazo, solo en carpo y mano. En cuanto a las modalidades de tratamiento se incluyen desde el manejo único con férulas, liberación de sindactilias, pulgarización, osteotomías de rotación de metacarpianos o falanges, alargamientos y algunos otros (17,18).

Cerca del 90% de los procedimientos realizados en pacientes con deficiencia cubital, se realizan en la mano (19), entre ellas las liberaciones de sindactilias, osteotomías de los dedos de la mano, pulgarización, plastias en Z y colgajos. En el antebrazo la resección de las bandas fibrosas, osteotomías al radio, y en tipos III y IV de Bayne fusión para “antebrazo de un solo hueso”, alargamiento de tejidos blandos con fijación externa, así como osteotomías correctoras en el húmero proximal en el codo pueden ser requeridas (20).

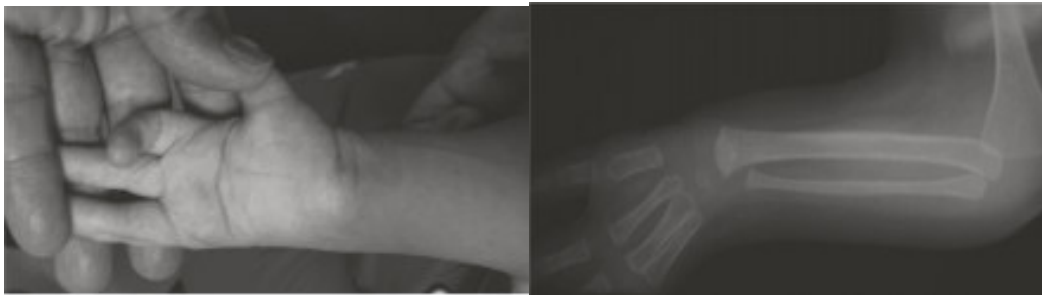
El objetivo de este trabajo fue el de describir el perfil epidemiológico y las características de la presentación clínica y radiológica de la displasia cubital de un grupo de pacientes, y las intervenciones ortopédicas y quirúrgicas realizadas por el autor (EVA) en una serie retrospectiva de 10 años en 14 niños con 18 miembros superiores, así como los resultados funcionales, atendidos entre los años 1999-2009, en diferentes instituciones.

### Material y métodos

Es un estudio descriptivo tipo serie de casos, retrospectivo con referencia de perfil epidemiológico. Se recopilaron los datos de los pacientes y se analizaron estadísticamente según el programa Stata version 11.0



**Figura 2.** Niño de 13 meses, con displasia tipo Bayne I



**Figura 3.** Aspecto posoperatorio después de la liberación del lado cubital de la muñeca

### Consideraciones éticas

Este estudio se realizó dentro de las normas éticas que tienen su principio en la declaración de Helsinki de 1975, revisada en 1983 y las Normas científicas, técnicas y administrativas para la investigación en salud, Resolución No. 8430 de 1993 del Ministerio de Salud, las implicaciones éticas del presente estudio fueron mínimas, pues correspondieron a un estudio sin riesgos, donde se utilizó la información presente en las historias clínicas. La información obtenida se mantuvo en absoluta confidencialidad y fue de uso exclusivo de los investigadores.

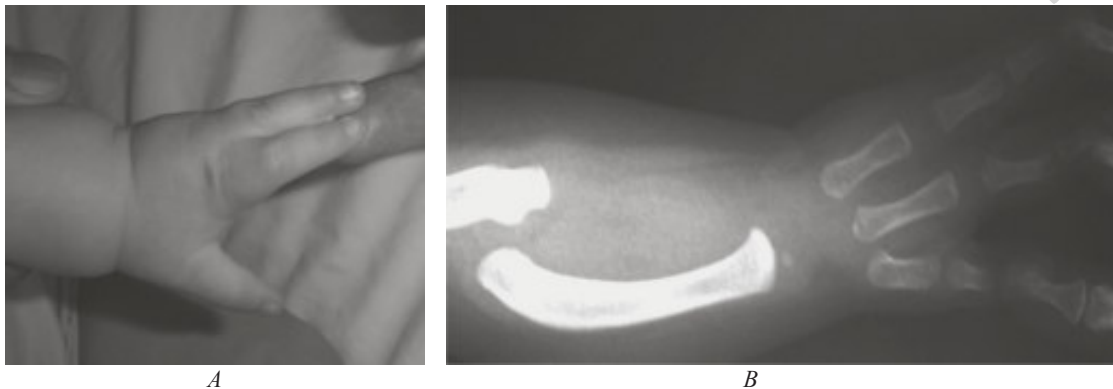
### Resultados

Se presentan tres casos clínicos, escogidos entre 14 niños por la representatividad de la enfermedad.

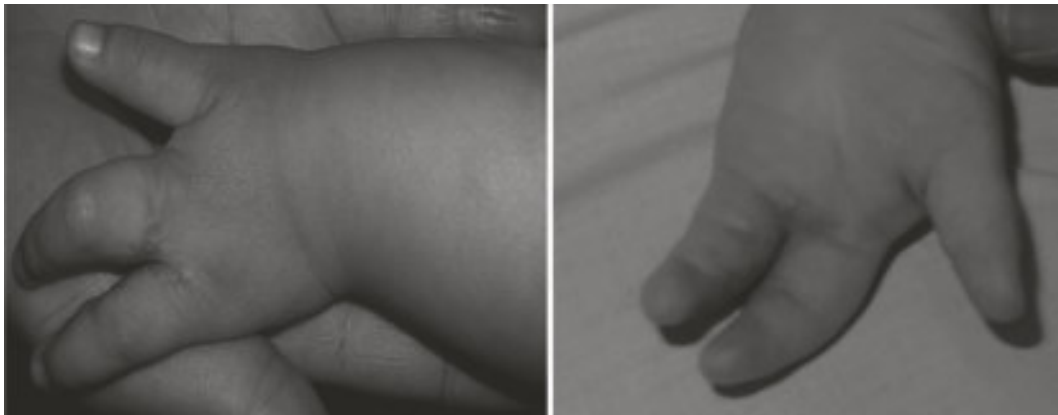
**Caso 1.** Niño de 13 meses, con displasia tipo Bayne II, Cole A de miembro superior derecho. Cirugía a los 18 meses de edad: liberación de banda fibrosa en el lado cubital, alineando el carpo sobre el cubito, y posteriormente uso de férula. Se mejoró la prensión en el postoperatorio (Figuras 2 y 3).

**Caso 2.** Niña de nueve meses de edad, miembro superior derecho, tipo Bayne II, Cole A, con pinza bidigital prequirúrgica presente. Cirugía a los 14 meses con liberación de sindactilias únicamente. Posteriormente se ha mantenido la muñeca con uso de férula. Pinza tridigital adecuada (Figuras 4 y 5).

**Caso 3.** Niña de cinco años de edad, compromiso bilateral clasificado como tipo Bayne IV, Cole D, con componente severo de rotación interna del húmero. Se realizó liberación de



**Figura 4.** (A). Niña de nueve meses de edad con compromiso del miembro superior derecho y con tipo II de Bayne y sindactilia. (B). Aspecto radiológico del antebrazo, con presencia de un solo hueso y con alteración en el codo



**Figura 5.** Aspecto posoperatorio después de la liberación de la sindactilia

sindactilias, pulgarización en la mano derecha, osteotomía de rotación en metacarpianos y osteotomía de rotación externa de húmero. Posteriormente se practicó alargamiento del húmero izquierdo para mejorar funcionalidad e independencia para la higiene personal. En el miembro derecho se realizó osteotomía de radio para cambiar la posición de supinación a pronación y colocar mejor espacialmente el pulgar para las actividades de escribir y comer. Se mejoró en todas las actividades básicas de la vida diaria (Figuras 6,7,8,9).

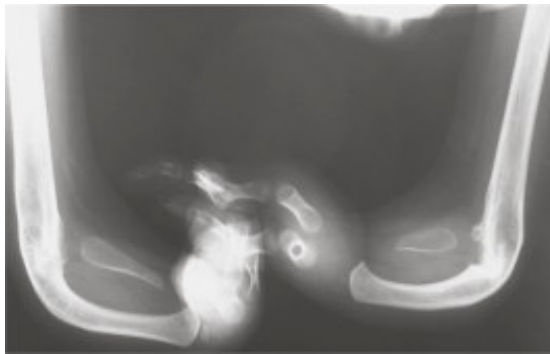
Se presentó un predominio del género masculino con un 77% y un 23 % del género femenino,

con compromiso mayor del miembro derecho. La presentación bilateral ocurrió en un 28,5% de los casos. La mediana de edad al momento de diagnóstico fue 31 meses, y la mediana para edad al momento de la cirugía fue 39 meses, la media aritmética de seguimiento de los casos fue de 49 meses.

Con respecto al tipo de clasificación, los tipos II y IV de Bayne fueron los predominantes con un 38,8% y 27,7% respectivamente, y de los tipos I, III y V con un 11%. En los casos que se pudieron clasificar según Cole y Manske, el tipo B fue el más frecuente con un 40% y los tipos A, C y D con 20% respectivamente.



**Figura 6.** Niña de cinco años de edad con compromiso bilateral clasificado como tipo IV de Bayne, y D de Cole. Se observa el gran componente en rotación interna del miembro superior previo a la osteotomía de húmero



**Figura 7.** Aspecto radiológico, con fusión en el codo y presencia de cúbitos muy displásicos



**Figura 8.** Se observa en la mano derecha después de pulgarización y liberación de sindactilia. La izquierda con liberación de sindactilia. Existe aún una deformidad en supinación.



**Figura 9.** Aspecto posterior a alargamiento de húmero izquierdo con el fin de mejorar las actividades de higiene personal.



Tabla 1. Cirugías

Tipo de cirugías	Frecuencia	Porcentaje
Alineación de carpo	1	5,88%
Mixtas mano - antebrazo	4	23,5%
Mixtas mano + osteotomía humeral	3	17,6%
Sindactilias	9	52,9%
<b>Total Procedimientos</b>	<b>17</b>	<b>100,0%</b>

En cuanto al tipo de tratamiento empleado el 72,2% recibieron algún tipo de intervención quirúrgica *versus* un 27% de manejo ortopédico o no tratamiento. Los tipos de cirugías más empleados fueron la liberación de sindactilias. Las cirugías múltiples en mano (Pulgarización, con osteotomías rotatorias y plastias en comisuras) fueron en el 41% de los casos (Tabla 1). Sólo se empleó en una oportunidad la alineación distal del carpo con resección de banda fibrosa; alargamiento de húmero en un caso y en tres casos osteotomía de rotación del húmero, con el fin de mejorar la posición de la mano desde un plano posterior hacia el plano anterior del tronco.

En lo funcional, aunque no fue posible homogeneizar un instrumento pre y posoperatorio, se logró establecer funcionalmente el paso de una pinza laterodigital a una pinza bidigital o tridigital en el 72,2% de los paciente, indicador de un resultado y progreso funcional significativo, y como desenlace en los pacientes en tratamiento el 84% de los casos presentaron prensión buena y mejoría de las actividades básicas cotidianas (ABC) para la edad.

## Discusión

La displasia cubital continúa siendo una entidad infrecuente. Es claro en la literatura revisada, que no existe una clasificación que por si sola pueda integrar la diversidad de anomalías en todo su espectro (y la combinación de las mismas). A pesar que la clasificación de Bayne modificada

junto a la clasificación de Cole y Manske engloban una gran cantidad de los pacientes encontrados, existen deformidades que pueden coexistir en un miembro superior afectado por una displasia cubital, que no son fáciles de encasillar. De esta manera no existe una clasificación única e ideal lo suficientemente completa para permitir inferir un tratamiento estandarizado o que plantee al menos un posible protocolo de intervención sistemático según la afectación del codo, carpo o el primer rayo presente en el paciente.

En esta serie se encontraron casos de difícil clasificación en especial los casos con similitud a focomelias y deficiencias transversas en el antebrazo y también se presentaron casos con agenesia de peroné y malformaciones asociadas (21).

Al igual que otras series (1,10-14,21), podemos decir que las intervenciones terapéuticas de esta patología están dirigidas a lograr dedos con arcos de movimiento y con una orientación adecuada para el agarre y la oposición; para esto las osteotomías rotacionales del primer metacarpiano y una juiciosa corrección de las sindactilias logran acercarse a los propósitos de prensión y pinza bidigital o tridigital.

Sin embargo, es pertinente aclarar que el manejo es específico para cada caso en particular y según el estado funcional previo muchas veces el manejo será solo con férulas o incluso no hacer nada en algunos casos. Sabemos que el com-



promiso del codo y del primer metacarpiano, son determinantes en el resultado funcional. La mejora en la pinza se logro en el 69% de los casos llevados a cirugía en esta serie.

El estado de flexión y extensión del codo previo a la cirugía fue evaluado subjetivamente en el preoperatorio de la totalidad de los casos, motivo por el cual no fue utilizado sobre escalas como variable de desenlace, pero el estado del codo es referida en la literatura como factor pronóstico funcional primordial en las actividades básicas cotidianas de estos pacientes.

De otra parte la disminución en la longitud del miembro y el componente de rotación interna humeral acompañado de marcada supinación del antebrazo en los casos con grados III y IV de Bayne, fueron el sello de compromiso severo que requirió de osteotomía de rotación del húmero para llevar la mano del plano posterior hacia el plano anterior del tronco, además de osteotomía de pronación del antebrazo. Este hallazgo, no referido en la literatura, es importante a tener en cuenta en los compromisos más severos de la enfermedad. En muchos casos fue necesario combinar múltiples procedimientos tanto en tejidos blandos como óseos, que van desde alineaciones del carpo, resecciones de bandas fibrosas, liberación de sindactilias, pulgarización, osteotomías rotadoras en el primer metacarpiano y en el húmero, el uso de fijadores externos y ayudándose muchas veces del manejo ortopédico con férulas.

Finalmente se deja en evidencia que es necesaria una gran experiencia del cirujano de mano tratante, y es primordial que el mismo este habituado con el manejo de la patología congénita de la mano y del miembro superior, para llegar a resultados con un nivel ideal de funcionalidad. El realizar aproximaciones diagnósticas tempranas adecuadas y juiciosas, y el abordaje tera-

péutico encaminado siempre a la meta de mejoría funcional, redundara en individuos con habilidades e independencia funcional cada vez mayores en estos niños.

## Referencias

1. **Carroll RE, Bowers WH.** Congenital deficiency of the ulna. *J Hand Surg.* 1977; 2: 169-174.
2. **Swanson AB, Tada K, Yonenobu K.** Ulna ray deficiency: its various manifestations. *J Hand Surg.* 1984; 9A: 658.
3. **Ogino T.** A clinical and experimental study on the teratogenic mechanism of cleft hand, polydactyly and syndactyly. *J Jpn Orthop Assoc.* 1979; 53:535-543.
4. **Gallant GG, Bora WF.** Congenital deformities of the upper extremity. *J Am Acad Orthop Surg.* 1996; 4:162-171.
5. **Makley JT, Heiple KG.** Scoliosis associated with congenital deficiencies of the upper extremity. *J Bone Joint Surg.* 1970; 52A: 279-287.
6. **Cole RJ, Manske PR.** Classification of ulnar deficiency according to the thumb and first web. *J Hand Surg.* 1997; 22: 479-88.
7. **Broudy AS, Smith RJ.** Deformities of the hand and wrist with ulnar deficiency. *J Hand Surg.* 1979; 4: 304-315.
8. **Marcus NA, Omer GE Jr.** Carpal deviation in congenital ulnar deficiency. *J Bone Joint Surg Am.* 1984; 66: 1003-1007.
9. **Smith RJ.** Deformities of the hand and wrist with ulnar deficiency. *J Hand Surg.* 4A:304, 1979.
10. **Tada K.** Ulnar deficiency. *J Hand Surg [Am].* 1987;12 (5 Pt 1): 811-812.
11. **Schmidt CC, Neufeld SK.** Ulnar ray deficiency. *Hand Clin.* 1998;14: 65-76.
12. **Ogden J, Watson HK.** Ulnar dysmelia. *J Bone Joint Surg Am.* 1976; 58A4: 467-475.
13. **Miller JK, Wenner SM, Kruger LM.** Ulnar deficiency. *J Hand Surg.* 1986;11:822- 829.
14. **Laurin CA, Farmer AW.** Congenital absence of ulna. *Can J Surg.* 1959; 2: 204-207.
15. **Goldfarb CA, Paul R, Manske PR, Busa R, Mills J, Ezaki M.** Upper-Extremity Phocomelia Reexamined: A Longitudinal Dysplasia. *J Bone Joint Surg Am.* 2005; 87: 2639-2648.
16. **Havenhill TG, Manske P.** Type 0 Ulnar Longitudi-





- nal Deficiency. *J Hand Surg.* 2005; 30: 1288-1293.
17. **Smith AA, Greene TL.** Preliminary soft tissue distraction in congenital forearm deficiency. *J Hand Surg.* 1995; 20: 420-424.
  18. **Vitale CC.** Reconstructive Surgery for Defects in the Shaft of the Ulna in Children *J. Bone and Joint Surg.* 1952; 34-A: 804-810.
  19. **Lovett RJ.** The treatment of longitudinal ulnar deficiency. *Prosthet Orthot Int.* 1991;15:104-105.
  20. **Inoue G, Miura T.** Arteriographic findings in radial and ulnar deficiencies. *J. Hand Surg Br.* 1991;16:409-412.
  21. **Carroll RE.** Congenital absence of the ulna. p 460. In Buck –Gramcko D. *Congenital malformations of the hand and forearm 1998*, London, Churchill Livingstone.