

MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DO MEMBRO SUPERIOR

Considerações Gerais

MARGARIDA HENRIQUES, ACÁCIO CORDEIRO FERREIRA
Serviço de Cirurgia Plástica e Reconstructiva. Hospital de Santa Maria. Lisboa.

RESUMO

Os autores tecem considerações gerais sobre a história, embriologia, incidência, classificação e tratamento das malformações do membro superior e mão. Reviram 62 casos clínicos de doentes operados no Serviço de Cirurgia Plástica e Reconstructiva do Hospital de Santa Maria entre 1983-1996 e apresentam alguns casos.

SUMMARY

Congenital Malformations of Upper Limb: General Considerations

The authors develop some general considerations about history, embryology, classification and treatment of congenital upper limb anomalies. They review 62 clinical cases of operated patients in Unit Plastic and Reconstructive Surgery of Santa Maria Hospital and show same cases.

HISTÓRIA

A primeira referência às malformações congénitas do membro superior surge no Antigo Testamento da Bíblia, Samuel II, 21º, 20-1000 BC. Também antes de Cristo, Paul Egina fez referência à forma de tratamento da polidactilia. É em 1634 que surge o primeiro tratado sobre malformações, *Des monstros et prodiges* de Ambroise Paré¹. No nosso século, Flatt, Gilbert, entre outros, têm prestado valioso contributo no conhecimento e tratamento das malformações do membro superior.

EMBRIOLOGIA

O desenvolvimento e diferenciação do membro superior é um processo rápido que ocorre entre a 3ª e a 8ª semana de vida fetal². O período de diferenciação da mão é relativamente curto entre o 25º e o 50º dias³.

A maioria das malformações ocorrem neste período.

INCIDÊNCIA

A mais fidedigna estatística das malformações do

membro superior é descrita por Conway- 1 em cada 626 nascimentos⁴. Embora seja a mais aproximada da realidade carece de rigor preciso, uma vez que a maioria das malformações consideradas *minor* são negligenciadas e muitas traduzem-se, clinicamente, após a puberdade.

A polidactilia, sindactilia e camptodactilia surgem em destaque das restantes malformações com larga percentagem⁵.

O sexo tem igual distribuição; 21% das malformações são bilaterais e nestes casos, 14% são idênticas e apenas 7 % diferentes.

Ocorrem diferenças raciais e geográficas na distribuição: assim, a polidactilia é mais frequente em indianos e negros e a sindactilia e camptodactilia nos europeus.

Apenas 5 % das malformações do membro superior fazem parte de um Síndrome Malformativo reconhecido.

CLASSIFICAÇÃO

Existem inúmeras tentativas de classificação. Foram planeadas e definidas de acordo com o grau de deformi-

dade, discrepância do número e tamanho, existência de factores teratogénicos, existência de deficiências esqueléticas, embriologia e, mais recentemente, Ogino, considera a existência de uma indução anormal dos raios digitais que engloba a polidactilia, sindactilia, fendas e ausência de dedos ou segmentos⁶.

A- De acordo com o grau de deformidade

St. Hilaire-1832

Iselin-1955

B- De acordo com a discrepância do número e tamanho

Otto-1831

C- De acordo com o período de aparecimento

Rablot-1906

Muller-1932

D- De acordo com factores teratogénicos

Birsch-Jensen-1949

Potter-1952

E- De acordo com defeitos esqueléticos

Hill-1962

F- De acordo com factores embriológicos

Swanson-1968

G- De acordo com factores de indução

Ogino-1996

Em face desta longa lista podemos concluir a dificuldade na obtenção de uma classificação correcta dado o grau de polimorfismo e frequente associação. No entanto, a classificação de Swanson⁷, apesar dos seus limites, permanece a mais simples e a mais vasta das classificações alcançadas.

TRATAMENTO

A idade ideal para correcção cirúrgica das malformações do membro superior permanece controversa. A opção depende da experiência, conhecimento e treino do cirurgião⁸.

No seu global todas as malformações devem ser corrigidas antes da idade escolar.

CASUÍSTICA

Um total de 62 casos clínicos de malformações congénitas do membro superior foram operados no Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Santa Maria entre 1983-1996.

Surgiu prevalência do sexo masculino sobre o feminino contrariamente à maioria das estatísticas. De todas as mais frequentes foram as sindactilias simples e completas seguidas das polidactilias.

Em 25 % dos casos os doentes apresentaram síndromes associadas. A maioria foi operada antes da idade escolar.

A reconstrução foi efectuada nos primeiros meses de vida, entre os 6 e 18 meses, nas mãos zambas radiais e cubitais, polisindactilias, sindactilias complexas, síndromes constrictivas dos dedos e fendas e reservada para o segundo ano de vida nas sindactilias simples e polidactilias.

O *follow-up* de todas as deformações observadas fez-se, sempre que possível até os doentes atingirem a maturidade esquelética.

Os resultados funcionais obtidos foram excelentes nas polidactilias tratadas, moderados a excelentes nas sindactilias e pobres nas mão zambas.

Seguem-se alguns exemplos:

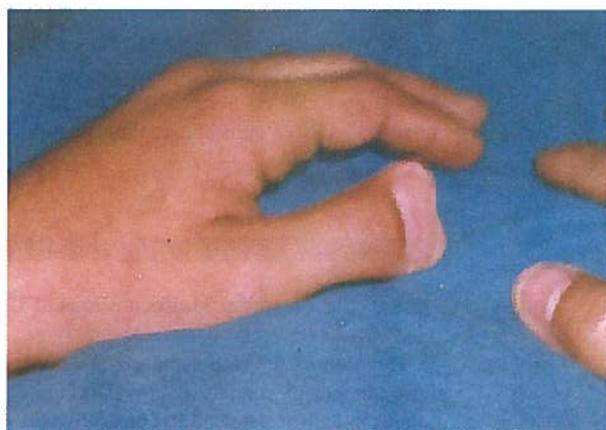


Fig. 1 - Polidactilia pré-axial grau I.



Fig. 2 - Radiografia.



Fig. 3 - Bandas Amnióticas.

DISCUSSÃO

O conhecimento e tratamento das malformações congênitas, em particular, do membro superior é um desafio que se coloca, desde o nascimento de uma criança, ao pediatra, clínico geral e cirurgião, entre outros, que

acompanham o desenvolvimento da mesma perante a incapacidade, de por vezes, enquadrar as malformações

surgidas em classificações ou de antecipar linhas básicas de tratamento .

Apenas a experiência, a observação premonitorizada e cuidadosa e o treino cirúrgico poderão ditar as regras, as permissas que permitem a estas crianças e, por vezes, adultos ter uma vida funcionalmente autónoma.

BIBLIOGRAFIA

1. TEMTAMY S, MCKUSICK V: The Genetics of Hand Malformations. *Embryol* 1978; 33: 149
2. LEWIS WH: The development of the arm in man. *Am J Anat* 1: 145, 1901-1902
3. STREETER GL: Developmental horizons in human embryos IV. A review of histogenesis of cartilage and bone. *Contrib Embryol* 1949; 33: 149
4. CONWAY H, BANE J: Congenital deformities of the hands. *Reconstr Surgery* 1956; 18: 286
5. FLATT AE: *The Care of Congenital Hand Anomalies*. St. Louis, C. V. Mosby Company 1977
6. OGINO T, MINAMI A, FUKUDA K, KATO H: Congenital anomalies of the upper limb among the Japanese in Sapporo. *J Hand Surgery* 1986; II B: 364
7. SWANSON AB: A classification for congenital limb malformations. *J. Hand Surgery* 1976; 1: 8