

CARACTERIZACIÓN DE LAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL MIEMBRO SUPERIOR EN UNA INSTITUCIÓN PRESTADORA DE SERVICIOS DE SALUD DE IBAGUÉ, TOLIMA, COLOMBIA†

Carlos Eduardo Jiménez-Canizales¹, Verónica Alzate-Carvajal¹, J. Edward Valencia-M.¹, Santiago Marín-Loaiza¹, Jorge Nayid Alarcón-Z², José William Martínez³, Alfonso J. Rodríguez-Morales^{3,4}.

Recibido: 22-01-13
Aceptado: 25-03-13

Resumen.

El objetivo de este estudio fue caracterizar las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de Anomalías Congénitas del Miembro Superior (ACMS), en un centro de referencia en la atención de malformaciones congénitas en la ciudad de Ibagué, Tolima, Colombia. Método: Estudio descriptivo, retrospectivo. Se incluyeron todas las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de anomalías congénitas del miembro superior. Las ACMS se agruparon según la clasificación Swanson, modificada por la International Federation of Societies for Surgery of the Hand (Swanson/IFSSH). Se calcularon medias y porcentajes de las ACMS, género y distribución geográfica, frecuencia de malformaciones asociadas, lateralidad, intervención quirúrgica, número de intervenciones y co-morbilidades. Resultados: Se evaluó un total de 194 casos (55,7% hombres y 44,3% mujeres). La edad promedio de consulta fue de 7,82±6,69 años. El 40,7% procedía de la ciudad de Ibagué, y el porcentaje restante de municipios aledaños y otros departamentos. Las más frecuentes fueron polidactilia radial (16,02%), deficiencia del rayo central (14,72%), sindáctila cutánea (11,26%). Se estimó una tasa cruda de incidencia para el departamento del Tolima en el año 2001 de 7,8/10.000 nacidos vivos, en el año 2002 de 8,6/10.000 nacidos vivos y en el año 2004 de 6,5/10.000 nacidos vivos. Conclusiones: Dadas las implicaciones en la funcionalidad, desarrollo cognitivo y productividad laboral de los pacientes con ACMS, se recomienda implementar un sistema de vigilancia epidemiológica que permita discriminar las anomalías congénitas, según su ubicación anatómica, de tal forma que facilite su análisis y permita definir conductas adecuadas.

Palabras clave: Anomalías congénitas, Deformidades congénitas de la mano, miembro superior, deformidades congénitas de las extremidades superiores, Colombia.

CHARACTERIZATION OF UPPER LIMB ABNORMALITIES AT A HEALTH CARE INSTITUTION IN IBAGUÉ, TOLIMA, COLOMBIA

Summary.

This study characterized the clinical records of patients diagnosed with Congenital Upper Extremity Anomalies (CUEA) in a reference center in the care of congenital malformations in the city of Ibagué, Tolima, Colombia. Methods: A descriptive, retrospective study was done. We included all clinical records of patients diagnosed with CUEA. The CUEA were classified according Swanson modified by the International Federation of Societies for Surgery of the Hand system (Swanson/IFSSH). Means and percentages were calculated from the CUEA, gender and site distribution, frequency of associated deformities, laterality, surgical intervention, number of interventions and co-morbidities. Results: A total of 197 cases (55.7% male and 44.3% female). The average age of consultation was 7.82 years ± 6.69; 40.7% came from Ibagué and the rest from the neighboring municipalities and other departments. The most common CUEA was radial polydactyly (16.02%), followed by central ray deficiency (14.72%), and cutaneous syndactyly (11.26%). We estimated crude incidence rate for the department of Tolima in 2001 of 7.8 per 10,000 live births, in 2002 of 8.6 per 10,000 live births and in 2004 6.5 per 10,000 live births. Conclusions: Given the implications in the functionality, cognitive development and labor productivity of patients with CUEA, it is recommended to implement a surveillance system that allows discrimination of the congenital deformities, according to their anatomical location, so as to facilitate analysis and to define appropriate behaviors.

Key words: Congenital Abnormalities, Hand Deformities, Congenital, upper extremity deformities, Colombia.

- 1 Programa de Medicina y Cirugía, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Tecnológica de Pereira, Pereira, Risaralda, Colombia. Asociación Científica de Estudiantes de Medicina de Risaralda (ACEMRIS) y Asociación de Sociedades Científicas de Estudiantes de Medicina de Colombia (ASCEMCOL), Pereira, Risaralda, Colombia.
- 2 Área de Cirugía General y Especialidades Quirúrgicas, Departamento de Ciencias Clínicas, Programa de Medicina, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Tecnológica de Pereira, Pereira, Risaralda, Colombia. Departamento de Cirugía, Hospital Universitario San Jorge, Pereira, Risaralda, Colombia.
- 3 Departamento de Medicina Comunitaria, Programa de Medicina, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Tecnológica de Pereira, Pereira, Risaralda, Colombia.
- 4 Oficina de Investigación Científica, Cooperativa de Entidades de Salud de Risaralda, Pereira, Risaralda, Colombia.

Autor Corresponsal: Alfonso J. Rodríguez-Morales
Email: arodriguezmn@utp.edu.co, investigacion@coodesuris.com.

†Trabajo previamente presentado en parte en el Segundo Encuentro Interinstitucional de Semilleros de Investigación de Risaralda, Pereira, Risaralda, Colombia, 17 y 18 de Mayo de 2012.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas del miembro superior (ACMS), conforman un grupo de alteraciones o desviaciones de la forma o tamaño normal, que produce una desfiguración y pérdida parcial o total de la funcionalidad del miembro superior, que ocurre antes o durante el nacimiento (1).

El desarrollo de los miembros superiores se inicia hacia el final de la cuarta semana del desarrollo embrionario, como un esbozo formado por derivados de la lámina lateral del mesodermo, y una capa de ectodermo engrosado en el borde distal que forma la cresta apical ectodérmica (CAE). Ésta última tiene una influencia inductiva sobre los esbozos y forma una zona de progreso que asegura el crecimiento en el eje proximal a distal. Esta zona, a medida que se aleja de la CAE, recibe la influencia de un segmento de mesodermo es-

pecializado llamado Zona de Actividad Polarizante (ZAP), que es responsable del crecimiento en el eje longitudinal (radio-cubital). La diferenciación dorso-palmar está a cargo del ectodermo (2).

Hacia la sexta semana, la porción terminal de la CAE, se diferencia en la placa de la mano, y se separa por constricciones circulares, que después de sufrir muerte celular, formarán los dedos de la mano. Durante todos estos procesos, participan, el Factor de Crecimiento Fibroblástico (FGF), Factores de transcripción como Homeobox (HOX), que dirigen el crecimiento segmentario, T-box (TBX5), Wingless-type MMTV (WNT), que dirigen el proceso de crecimiento específico del miembro superior, entre otros. Cualquier falla que ocurra en la señalización producirá alteraciones en la formación, desarrollo o diferenciación de la extremidad superior, lo cual se traduce en una potencial ACMS (3,4).

La etiopatogenia de las ACMS y el enfoque diagnóstico de ellas, ha originado que diferentes autores planteen clasificaciones basadas en características embriológicas, moleculares y terapéuticas. El sistema de clasificación anatómico más usado actualmente, fue planteado por Swanson et al en 1964 (Tabla 1) (5). Este sistema fue adoptado por la Asociación Americana de Cirugía de la Mano (American Society for Surgery of the Hand) ASSH y por la Federación Internacional de Sociedades de Cirugía de la Mano (International Federation of Societies for Surgery of the Hand) IFSSH (Cuadro 1) (6). Otros autores sugieren clasificaciones específicas de las malformaciones de la mano, como el caso de la duplicación de pulgar, creada por Wassel, y la de Manske para la mano hendida (5,7). Recientemente, nuevos autores han evidenciado dificultades en la clasificación de la IFSSH y Manske, ya que tratan de incluir la etiología dentro de una clasificación morfológica, y además, complican el enfoque quirúrgico del paciente. A pesar de ello, siguen siendo las más utilizadas (3,6,8).

El conocimiento de la epidemiología de las anomalías congénitas, constituye un importante parámetro en la determinación de pautas de salud pública, monitoreo de la incidencia a través del tiempo, comparación de éstas en diferentes regiones y definición de conductas quirúrgicas (1,4).

Uno de cada cien recién nacidos presenta una malformación congénita, y uno de cada mil presenta ACMS (6). Se ha calculado para Finlandia, una incidencia de 5,25 ACMS por cada 10.000 nacidos vivos (9). La prevalencia de malformaciones de los miembros en un hospital de Guadalajara, México, fue 15,75 por cada 10.000 recién nacidos. La tasa de polidactilia en cuatro hospitales de Guadalajara fue de 11,0 por cada 10.000 recién nacidos (10,11). En un estudio realizado en 3 ciudades de Colombia, se encontró que la polidactilia, fue una de las anomalías congénitas más frecuentes, con una tasa acumulada de 21,2 por 10.000 recién nacidos en un periodo de 7 años (12).

En Colombia, la epidemiología sobre malformaciones se ha fortalecido en los últimos años, gracias a los estudios des-

Tabla 1 CLASIFICACIÓN DE SWANSON/IFSSH (5).

| | |
|-----------------------------------|--|
| I. La falta de formación | III. Duplicación |
| A. Detención Transversal | A. Miembro entero |
| 1. Hombro | B. Húmero |
| 2. Brazo | C. Radio |
| 3. Codo | D. Cúbito (espejo de mano) |
| 4. Antebrazo | E. Dedo |
| 5. Muñeca | 1. Polidactilia radial |
| 6. Carpo | 2. Polidactilia central |
| 7. Metacarpo | 3. Polidactilia Cubital |
| 8. Falange | |
| B. Detención longitudinal | IV. Crecimiento excesivo |
| 9. Radial | A. Toda la extremidad |
| 1. Radio cubital | B. Parte de los miembros |
| 2. Rayo central (mano en tenedor) | C. Digital (macroductilia) |
| C. Intersegmental (focomelia) | |
| | V. Defecto del Crecimiento |
| II. La falta de diferenciación | A. Miembro entero |
| A. Tejidos blandos | B. Toda la mano |
| 1. Artrogriposis | C. Metacarpiano |
| 2. Hombro | D. Digital |
| 3. Codo y el antebrazo | 1. Braquisindactilia |
| 4. Muñeca y mano | 2. Braquidactilia |
| 5. Sindactilia cutánea | |
| 6. Camptodactilia | VI. El síndrome de bandas amnióticas |
| 7. Pulgar en la palma de la mano | A. Surcos amniótico |
| 8. Desviación de los dedos | B. Acrosindactilia |
| B. El esqueleto | C. Amputación intrauterina |
| 1. Hombro | D. Asociación con anomalías por encima de la brida |
| 2. Sinostosis del codo | |
| 3. Sinostosis del antebrazo | VII. Anomalías Esqueléticas Generalizadas |
| 4. Muñeca y mano | A. Las anomalías cromosómicas |
| 5. Sindactilia ósea | B. Otras anomalías generalizadas |
| 6. Sinostosis del carpo | |
| 7. Sin falange | |
| 8. Clinodactilia | |
| C. Patología tumoral congénita | |
| 1. Vasculares (hemangiomas) | |
| 2. Linfático | |
| 3. Sistema nervioso | |
| 4. El tejido conectivo | |
| 5. Esqueleto | |

arrollados con el estudio colaborativo latinoamericano de malformaciones congénitas ECLAMC; sin embargo, estudios sobre ACMS no se encuentran en la literatura indizada (Index Medicus/Medline 1809-2012, Science Citation Index 1990-2012, SciELO 1996-2012, IMBIOMED 1998-2012). El impacto socio-económico de las anomalías congénitas, amerita su continuo estudio (13,14). Este estudio caracterizó las anomalías congénitas del miembro superior en un centro de referencia en la atención de malformaciones congénitas en la ciudad de Ibagué, Tolima, Colombia.

MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, cuyo propósito fue caracterizar las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de ACMS, que fueron atendidos en una Institución Prestadora de Servicios de Salud (IPS) de la ciudad de Ibagué, en el periodo 2000-2011. Se incluyeron todos los casos de ACMS que fueron diagnosticados en la IPS de segundo nivel, y que fueron captados mediante jornadas humanitarias con equipos médico-quirúrgicos conjuntos de

Colombia, Francia y Brasil (muestreo por conveniencia). Se tomó como unidad de análisis la historia clínica del paciente con diagnóstico de ACMS.

Se incluyeron todas las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de ACMS, y se excluyeron aquellas que no contenían el diagnóstico de ACMS por especialista, o el diagnóstico, no especificaba detalladamente la malformación, aquellos que no tenían descripción quirúrgica clara y con datos de filiación incompletos (Figura 1).

Las variables utilizadas fueron: Fecha de nacimiento, sexo, edad de consulta, procedencia (municipio y departamento), zona rural o urbana, diagnóstico según clasificación de Swanson, lateralidad, intervención quirúrgica, número de intervenciones y otros diagnósticos (otras malformaciones y co-morbilidades).

Los datos fueron digitados a una base de datos creada en Excel 2010 ® para Windows 7 ® con las variables definidas por el formato de historia clínica de la institución. Posteriormente los datos se procesaron empleando el software SPSS ® v.17. Se tomaron como criterios para la clasificación de los diagnósticos la clasificación de Swanson, adoptada por la Federación Internacional de Sociedades de Cirugía de la Mano (IFSSH) (Tabla 1).

Las variables cuantitativas, se resumieron como medias con sus desviaciones estándar (\pm DE). Las variables cualitativas, fueron resumidas como proporciones (%) o prevalencias (%), con sus correspondientes intervalos de confianza (IC 95%). Se estimaron tasas crudas de incidencia y prevalencia tomando como numerador los casos correspondientes, cuyas fechas de nacimiento se relacionaban a un año dado, y como denominador la población de nacidos vivos registrados por el Departamento Administrativo Nacional de Estadística (DANE) para el mismo año (ajustando el resultado por cada 10.000 habitantes). Todos los análisis estadísticos se realizaron con un nivel de confianza de 95%, considerando p significativa <0,05. En el estudio se cumplieron las normas éticas exigidas internacionalmente, siendo además retrospectivo no se intervino directamente con seres humanos. El estudio fue aprobado por un comité docente ad hoc que lo evaluó en dos instancias en la institución académica responsable, la Universidad Tecnológica de Pereira, Pereira, Colombia.

RESULTADOS

Entre los 194 casos incluidos, 55,7% fueron de género masculino y 44,3% de género femenino. La edad promedio de consulta, fue de $7,82 \pm 6,69$ años (rango, 0,05 a 45). La figura 2 muestra los años de nacimiento. Los años que presentaron mayor frecuencia fueron, 2001 11,9% (n=23), 2002 10,8% (n=21) y 2004 7,7% (n=15) (Fig. 2). El 40,7% procedía de la ciudad de Ibagué, 49,5% del resto del Tolima y 9,8% de otros departamentos. El 67%, residían en zona urbana y el 33% en zona rural.



Figura 1. Flujograma que muestra el proceso de selección del universo.

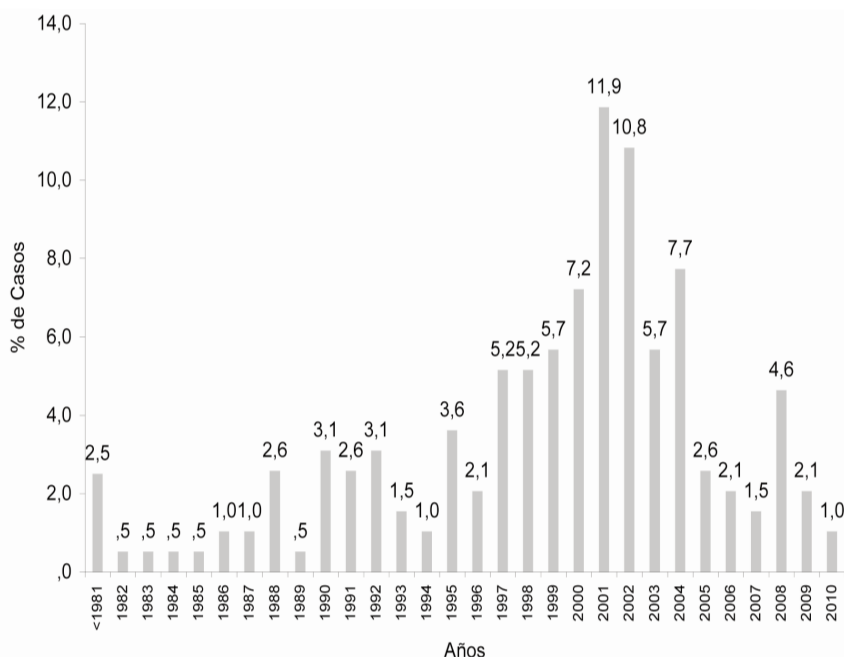


Figura 2. Distribución porcentual según el año de nacimiento.

Tabla 2. Distribución porcentual de los diagnósticos según la clasificación SWANSON/IFSSH, IBAGUÉ, TOLIMA, COLOMBIA, 2000-2011.

| Grupo | n | % |
|--|-----|--------|
| Falta de la Formación (I) | 56 | 24,20% |
| Falta de la Diferenciación (II) | 72 | 31,20% |
| Duplicación (III) | 43 | 18,60% |
| Crecimiento Excesivo (IV) | 5 | 2,20% |
| Defecto del Crecimiento (V) | 33 | 14,30% |
| Síndrome de Bandas Amnióticas (VI) | 15 | 6,50% |
| Anomalías Esqueléticas Generalizadas (VII) | 7 | 3,00% |
| Total | 194 | 100% |

Al hacer el análisis de los diagnósticos, se encontró que varias historias clínicas contenían más de un diagnóstico de ACMS, los cuales fueron separados y agregados como dato individual, obteniendo al final un total de 231. En la Tabla 2, se muestra un análisis diferencial de los grupos de ACMS, donde se encontró que las anomalías del Grupo II (Falta de Diferenciación) fueron las más frecuentes con 30,7% (n=56), y las menos frecuentes fueron las del Grupo IV (Crecimiento excesivo) con 2,2% (n=5) (Tabla 2).

En el Grupo I (Falta de la Formación), se encontró que en la Detención Transversal (A) el diagnóstico más frecuente fue la Agenesia de alguna falange (IA8) 2,2% (n=5); en la Detención Longitudinal (B), la más frecuente fue la Mano Hendida (IB3) 14,7% (n=34); se encontró 1 caso de Focomelia. En el Grupo II (Falta de Diferenciación), en Tejidos Blandos (A) se encontró que la más frecuente fue la Sindáctila Cutánea (IIA5) 11,7% (n=27); en el Esqueleto (B), la más frecuente fue la Clinodactilia (IIB8) 4,8% (n=11); en Patología Tumoral Congénita (C) el más frecuente fue Hemangiomas (IIC1) 0,9% (n=2). En el Grupo III (Duplicación), se encontró que la ACMS más común con 16,0% (n=37) fue la Polidactilia Radial (Duplicación del Pulgar) (IIIE1), diagnóstico que además representa el más frecuente de todo este estudio. En el Grupo IV (Crecimiento Excesivo), el diagnóstico más frecuente fue la Macrodáctila (IVC) 1,3% (n=3). En el Grupo V (Defecto del Crecimiento) se encontró que la más frecuente fue Braquisindáctila (VD1) 8,2% (n=19). En el Grupo VI (Síndrome de Bandas

Tabla 3 Lateralidad y Genero de las anomalías congénitas de miembros superior en una IPS de Ibagué-Colombia

| Diagnóstico | Lateralidad | | | Género | | | | | | |
|--|-------------|---------|-----------|----------|-----------|--------|----|--------|-----|--------|
| | Bilateral | Derecho | Izquierdo | Femenino | Masculino | | | | | |
| Falta de la Formación (I) | 26 | 13,40% | 11 | 5,70% | 15 | 7,70% | 20 | 10,30% | 32 | 16,50% |
| Falta de la Diferenciación (II) | 15 | 7,70% | 28 | 14,40% | 14 | 7,20% | 24 | 12,40% | 33 | 17,00% |
| Duplicación (III) | 7 | 3,60% | 17 | 8,80% | 12 | 6,20% | 20 | 10,30% | 16 | 8,20% |
| Crecimiento Excesivo (IV) | 0 | 0,00% | 2 | 1,00% | 1 | 0,50% | 2 | 1,00% | 1 | 0,50% |
| Defecto del Crecimiento (V) | 4 | 2,10% | 9 | 4,60% | 16 | 8,20% | 12 | 6,20% | 17 | 8,80% |
| Síndrome de Bandas Amnióticas (VI) | 4 | 2,10% | 2 | 1,00% | 5 | 2,60% | 5 | 2,60% | 6 | 3,10% |
| Anomalías Esqueléticas Generalizadas (VII) | 5 | 2,60% | 0 | 0,00% | 1 | 0,50% | 3 | 1,50% | 3 | 1,50% |
| Total | 61 | 29,40% | 69 | 35,50% | 64 | 32,90% | 83 | 44,30% | 111 | 55,70% |

Amnióticas) se encontró que el más frecuente fue Surco Amniótico (VIA) 5,6% (n=13).

En cuanto a las Patologías representadas por el Grupo VII (Anomalías Esqueléticas Generalizadas), se encontraron: Síndrome de Cornelia de Lange (n=2), Síndrome de Polland (n=1), Síndrome de Hanhart (n=1), Síndrome de Larsen (n=1), Lipomatosis Simétrica Múltiple (n=1), Síndrome de Holt-Oram (n=1).

La lateralidad fue en el 35,6% sólo en el miembro superior derecho, 33% sólo en el miembro superior izquierdo y 31,4% bilateral. En el Cuadro 3, se detalla la relación entre la clasificación Swanson/IFSSH, la lateralidad y el género.

Las intervenciones quirúrgicas realizadas fueron: Corrección de polidactilia (16,5%), liberación de sindactilia (10,3%), corrección de mano hendida (8,8%) y el 5,2% no tenían opción quirúrgica. El 52,6% de los casos, tenía registrada sólo una intervención quirúrgica. El 18,6% 2 intervenciones y el 19,1% no tenía intervención.

El 7,2% presentó otra malformación congénita en una ubicación diferente al miembro superior, y el 2,1% tenía alguna co-morbilidad.

La estimación de la tasa cruda de incidencia para el departamento del Tolima, de acuerdo a estos datos, en el año 2001 fue de 7,8 por cada 10.000 nacidos vivos (IC95% 4,2 a 11,4); en el año 2002 de 8,6 por cada 10.000 nacidos vivos (IC95% 4,6 a 12,6) y en el año 2004 de 6,5 por cada 10.000 nacidos vivos (IC 95% 3,0 a 10,0).

DISCUSIÓN

La incidencia de las ACMS en estudios realizados en diferentes lugares del mundo, presenta un comportamiento muy variable, encontrando tasas desde 5,25 por cada 10.000 nacidos vivos en Finlandia, 19,7 por cada 10.000 nacidos vivos en Australia, y 21,5 por cada 10.000 nacidos vivos en Suecia (1,9,15), calculadas como incidencias acumuladas según los periodos de estudio de cada investigación. La tasa

cruda de incidencia más alta hallada en este estudio fue de 8,6 por cada 10.000 nacidos vivos en el 2002, para el departamento del Tolima. Sin embargo, aunque, como en otros estudios, el presente no necesariamente representa el total de los nacidos vivos con ACMS en el departamento, y no se podría descartar la posibilidad de una incidencia más elevada, la reportada es más alta que en otros países. Además, no existen estudios similares al presente publicados en Colombia.

De las 194 historias clínicas incluidas en este estudio, se encontró una mayor frecuencia de ACMS en el sexo masculino, datos similares a los hallados en estudios en Cuba, Finlandia y Estocolmo, donde el porcentaje osciló entre 54,1% y 55,8% (1,9,16). La edad promedio de consulta en Holanda fue de 4,6 años (rango entre 0,5 meses a 18,1 años), bastante inferior a la encontrada en este estudio (17), lo cual permite pensar que en el medio, el diagnóstico es más tardío, esto, sumado al hecho que las consultas fueron inducidas. A nivel mundial, la distribución porcentual de las ACMS agrupadas según la clasificación Swanson/IFSSH, se comporta de manera similar en los Grupos I, II y III, como lo refleja el Cuadro 4, donde se contrasta con estudios de Suecia, Finlandia y Australia. Sin embargo, en este estudio se observaron cifras superiores en los Grupos IV, V, VI y VII, lo cual lo haría el estudio en reportar la frecuencia relativa más alta de ACMS como Crecimiento Excesivo (IV), Defecto del Crecimiento (V), Síndrome de Bandas Amnióticas (VI) y Anomalías Esqueléticas Generalizadas (VII), a nivel mundial (Tabla 4).

El diagnóstico particular más frecuente en este estudio, fue la polidactilia radial, hallazgo que concuerda con los resultados de estudios en otros países, donde la cifra oscila entre 10,1% y 14,0% (1,18). En Finlandia, la malformación más común fue la mano hendida con un 32,9%, comparada con un 4,09% en Estocolmo, siendo el segundo diagnóstico más frecuente en este estudio. La braquisindactilia se encontró en un número mayor de

Tabla 4 Comparación de la Distribución porcentual de los diagnósticos según la clasificación SWANSON/IFSSH en diferentes estudios

| Grupo | Estudio actual % | Luijsterburg et al18 % | Luijsterburg et al17 % | Giele et al15 % | Ekblom et al1 % |
|--|---------------------|------------------------------|------------------------------|-----------------------|-----------------------|
| Falta de la Formación (I) | 24,24% | 22,65% | 40,90% | 15,00% | 17,60% |
| Falta de la Diferenciación (II) | 31,17% | 43,40% | 36,10% | 35,00% | 47,20% |
| Duplicación (III) | 18,61% | 21,04% | 18,50% | 33,00% | 26,50% |
| Crecimiento Excesivo (IV) | 2,16% | 0,60% | 0,90% | 1,00% | 1,30% |
| Defecto del Crecimiento (V) | 14,29% | 7,70% | 2,40% | 10,00% | 3,10% |
| Síndrome de Bandas Amnióticas (VI) | 6,49% | 3,70% | 1,20% | 3,00% | 1,50% |
| Anomalías Esqueléticas Generalizadas (VII) | 3,03% | 0,90% | 0,00% | 3,00% | 2,40% |
| Total de diagnósticos | 231 | 993 | 485 | 509 | 562 |

casos en comparación con los reportados en Estocolmo y en Holanda (18).

Koskimies et al, encontraron que con mayor frecuencia, las ACMS eran bilaterales, seguidas por las del lado izquierdo, y por último, las del lado derecho. Estos resultados difieren con este estudio, donde la lateralidad más frecuente fue sólo en el miembro superior derecho, seguida por sólo en el miembro superior izquierdo, y por último, bilateral (Tabla 3) (1,9).

Con respecto a la asociación de ACMS con otras malformaciones, estas se encontraron en un número de casos inferior a las reportadas en Australia y en Estocolmo. (1,15). Giele et al, encontraron que el 56,40% tenía alguna intervención quirúrgica, mientras en este estudio, la mayoría de los pacientes tenían al menos una intervención quirúrgica (1).

En Colombia, después de hacer una búsqueda bibliográfica en las bases de datos Index Medicus/Medline, Scopus, Science Direct, Proquest, Journal Ovid, Scielo, Lilacs, Imbiomed, Google Académico, usando los descriptores en salud (DeCS): Anomalías congénitas, Deformidades congénitas de la mano, miembro superior, deformidades congénitas de las extremidades superiores, Colombia y los términos en inglés MeSH (Medical Subject Headings): Congenital Abnormalities, Hand Deformities, Congenital, upper extremity deformities, Colombia, no se encontraron estudios específicos sobre ACMS, y los encontrados sobre malformaciones congénitas en general, arrojan para polidactilia una tasa de 21,2 a 22,1 por cada 10.000 nacidos vivos, siendo la ACMS más alta, seguida de la sindáctila con 3,41 a 4,55 por cada 10.000 nacidos vivos, y en tercer lugar, la clinodactilia con 0,18 por 10.000 nacidos vivos (12,19).

La información recolectada no ha sido parte de un estudio de cohorte, probabilística o prospectivo, sino que corresponde a casos identificados a través de la demanda inducida, en un centro de referencia para el manejo de las malformaciones congénitas externas, por lo cual, se requieren mejores estudios, preferiblemente de tipo prospectivo, con muestreo probabilístico, para realizar una mejor caracterización de las ACMS, identificar factores de riesgo, funcionalidad, diagnóstico, tratamiento, entre otros.

Dadas las implicaciones en el desarrollo integral de los pacientes con ACMS y su impacto sobre la funcionalidad, desarrollo cognitivo y su productividad laboral, se recomienda implementar un sistema de vigilancia epidemiológica, que permita discriminar los grupos de anomalías congénitas según su ubicación anatómica, posibles etiologías y evolución, de tal forma que facilite su análisis y permita definir conductas adecuadas.

AGRADECIMIENTOS

A la Corporación "Que canten los niños" por permitir realizar este estudio en sus instalaciones.

REFERENCIAS

1. Ekblom AG, Laurell T, Arner M. Epidemiology of congenital upper limb anomalies in 562 children born in 1997 to 2007: a total population study from Stockholm, Sweden. *J Hand Surg Am* 2010;35:1742-1754.
2. Oberg KC, Feenstra JM, Manske PR, Tonkin MA. Developmental biology and classification of congenital anomalies of the hand and upper extremity. *J Hand Surg Am* 2010;35:2066-2076.
3. Tonkin MA. Classification of congenital hand anomalies. *Chir Main* 2008;27 Suppl 1:S27-S34.
4. Sammer DM, Chung KC. Congenital hand differences: embryology and classification. *Hand Clin* 2009;25:151-156.
5. Swanson AB. A classification for congenital limb malformations. *J Hand Surg Am* 1976;1:8-22.
6. Chung MS. Congenital differences of the upper extremity: classification and treatment principles. *Clin Orthop Surg* 2011;3:172-177.
7. Wassel HD. The results of surgery for polydactyly of the thumb. A review. *Clin Orthop Relat Res* 1969;64:175-193.
8. Valenti P, Lozano Gonzales E, Vergara Amador E, Cogswell LK. Cleft hand: a review of 33 cases and new ideas about classification. *Chir Main* 2008;27 Suppl 1:S121-S128.
9. Koskimies E, Lindfors N, Gissler M, Peltonen J, Nietosvaara Y. Congenital upper limb deficiencies and associated malformations in Finland: a population-based study. *J Hand Surg Am* 2011;36:1058-1065.
10. Alfaro Alfaro C, López Zermeño MC, García de Alba JE, Cabrera Rojas H, Angulo Castellanos E, Pérez Molina JJ, et al. Malformaciones congénitas en 75,788 nacimientos consecutivos en cuatro hospitales de Guadalajara, México. *Perinatol Reprod Hum* 1994;8:91-100.
11. Alfaro NP, Valadez JJ, González YS. Malformaciones congénitas externas en la zona Metropolitana de Guadalajara 10 años de estudio. *Investigación en Salud* 2004;1:180-187.
12. Zarante I, Franco L, López C, Fernández N. Frecuencia de malformaciones congénitas: evaluación y pronóstico de 52.744 nacimientos en tres ciudades colombianas. *Biomédica* 2010;30:65-71.
13. Zarante Montoya M, García N, Suárez F, Gutiérrez A. Análisis clínico epidemiológico de factores asociados a malformaciones congénitas ECLAMC-Hospital Universitario San Ignacio junio-diciembre de 2001. *Universitas Medica* 2001;43:121-117.
14. Monsalve AM, Londoño IC, Ocampo J, Cruz DF, Saldarriaga W, Isaza C. Distribución geográfica en Cali, Colombia, de malformaciones congénitas. *Hospital Universitario del Valle*, marzo de 2004-febrero de 2005. *Colomb Med* 2007;38:47-55.
15. Giele H, Giele C, Bower C, Allison M. The incidence and epidemiology of congenital upper limb anomalies: A total population study. *The Journal of Hand Surgery* 2001;26:628-634.
16. Cabrera Viltres N, Miranda Louro TA, Marrero Riveron LO, Remòn Dávila X, Cruz Sarmiento E. Anomalías

- congénitas de la mano: análisis exploratorio de los datos. *Revista Cubana de Ortopedia y Traumatología* 1998;12:47-51.
17. Luijsterburg AJM, Sonneveld GJ, Vermeij-Keers CHR, Hovius SER. Recording congenital differences of the upper limb. *The Journal of Hand Surgery: British & European Volume* 2003;28:205-214.
 18. Luijsterburg AJM, van Huizum MA, Impelmans BE, Hoogeveen E, Vermeij-Keers C, Hovius SER. Classification of congenital anomalies of the upper limb. *The Journal of Hand Surgery: British & European Volume* 2000;25:3-7.
 19. Pachajoa H, Ariza Y, Isaza C, Mendez F. Major birth defects in a third-level hospital in Cali, Colombia, 2004-2008. *Rev Salud Publica (Bogota)* 2011;13:152-162.