

# DEFORMIDADES CONGÊNITAS DOS MEMBROS SUPERIORES. PARTE I: FALHAS DE FORMAÇÃO

## CONGENITAL DEFORMITIES OF THE UPPER LIMBS. PART I: FAILURE OF FORMATION

Edgard Novaes França Bisneto<sup>1</sup>

### RESUMO

Este artigo, dividido em três partes, tem por objetivo rever as deformidades congênitas mais comuns que afetam os membros superiores e descrever seus tratamentos. Nesta primeira parte, discute-se as falhas de formação. A bibliografia segue contínua a partir da primeira parte.

**Descritores** – Anormalidades Congênicas; Extremidade Superior; Deformidades Congênicas das Extremidades Superiores/história

### ABSTRACT

*This article, divided into three parts, had the aims of reviewing the most common upper-limb malformations and describing their treatments. In this first part, failure of formation is discussed. The bibliography follows after the first part.*

**Keywords** – Congenital Abnormalities; Upper Extremity; Upper Extremity Deformities, Congenital/history

### INTRODUÇÃO

Anomalias congênicas afetam entre 1 e 2% dos nascidos vivos. Destes, aproximadamente 10% possuem deformidades dos membros superiores<sup>(1-3)</sup>. Algumas destas deformidades ocorrem isoladamente; entretanto, há associações com síndromes sistêmicas<sup>(4)</sup>, que envolvem discrasias sanguíneas, cardiopatias, malformações do SNC, malformações do tubo digestivo, atraso do DNPM, entre elas: Holt-Oram, anemia Fanconi, TAR, Apert, VACTER-L, Poland, Cornelia de Lange, Nager etc<sup>(1)</sup>. O reconhecimento e o tratamento destas afecções deve sempre preceder a abordagem das deformidades dos membros<sup>(1)</sup>. É recomendável que toda criança diagnosticada como portadora de deformidade congênita e seus pais façam uma avaliação genética.

O desenvolvimento infantil é considerado um processo que se inicia desde a vida intrauterina e que envolve o crescimento físico, a maturação neurológica e a construção de habilidades nas áreas cognitiva, social, comportamental e afetiva da criança, tornando-a competente para responder às suas necessidades e às do seu meio<sup>(5)</sup>. Os primeiros anos de vida são considerados

críticos para o desenvolvimento infantil, já que há maior plasticidade cerebral, o que favorece o desenvolvimento de todas as potencialidades da criança. A plasticidade neuronal é reforçada no cérebro em desenvolvimento e a experiência apropriada neste período é fundamental para a adequada função dos sistemas neurais<sup>(5)</sup>. Devido a esta plasticidade, a adaptação à deformidade dos membros superiores ocorrerá e o cirurgião da mão ou a terapeuta da criança devem orientar os pais a respeito disso. O questionamento então será o porquê do tratamento. A resposta também está inserida no conceito da plasticidade cerebral; qual potencial de capacidade motora a criança poderá atingir na vida adulta com a deformidade corrigida quando comparada ao não tratamento da deformidade? Obviamente, a resposta será diferente para cada situação. Este autor acredita no fato de que, ao associar a correção das deformidades com o desenvolvimento do esquema corporal e da coordenação dos movimentos, os resultados funcionais na vida adulta serão melhores quando comparados a não correção ou correções tardias. Há autores que consideram este fato sem fundamento científico e defendem a abordagem

1 – Médico Assistente do Grupo de Mão do Instituto de Ortopedia e Traumatologia do Hospital das Clínicas da FMUSP – São Paulo, SP, Brasil.

Trabalho realizado no Instituto de Ortopedia e Traumatologia do HC/FMUSP.

Correspondência: Rua Dr. Ovídio Pires de Campos, 333 – Cerqueira Cesar – 05403-010 – São Paulo, SP. E-mail: edgard.bisneto@hc.fm.usp.br

Trabalho recebido para publicação: 31/01/2012, aceito para publicação: 10/02/2012.

Os autores declaram inexistência de conflito de interesses na realização deste trabalho / *The authors declare that there was no conflict of interest in conducting this work*

cirúrgica mais tardiamente, pois as estruturas anatômicas estão maiores facilitando a abordagem cirúrgica<sup>(6)</sup>.

Há que se considerar fatores emocionais relacionados às malformações congênitas dos membros superiores. Os pais geralmente trazem um sentimento de culpa e responsabilidade pela deformidade de seus filhos. Esta condição, por muitas vezes, acarreta problemas conjugais e financeiros aos pais, e deve ser considerada como um evento que altera permanentemente a vida da família<sup>(1)</sup>. O adolescente com deformidade congênita também é alvo de brincadeiras escolares e tende a evitar o contato social. Este autor acredita que todos os pacientes portadores de deformidades congênitas devem ser encaminhados para avaliação psicológica ou psiquiátrica.

## EMBRIOLOGIA

O desenvolvimento dos membros inicia-se cedo, na embriogênese. Os brotos dos membros superiores são identificados 26 dias após a fertilização, alcançam 20 a 22mm de comprimento por volta dos 53 dias de gestação<sup>(7)</sup>. O estímulo para a formação dos brotos é dado pela secreção pela notocorda de uma proteína denominada *sonic hedgehog* ou Shh<sup>(8)</sup>. A grande maioria das deformidades congênitas surge entre quatro e oito semanas de gestação. Após este período, ocorre a maturação e o crescimento das estruturas já formadas<sup>(7)</sup> (Figura 1).

A formação dos brotos ocorre por invaginação do mesoderma sob o ectoderma. As células do mesoderma somático formarão os músculos, nervos e vasos. As células da chamada placa lateral mesodérmica formarão os ossos, cartilagens e tendões<sup>(7)</sup>. São formados três eixos de formação:

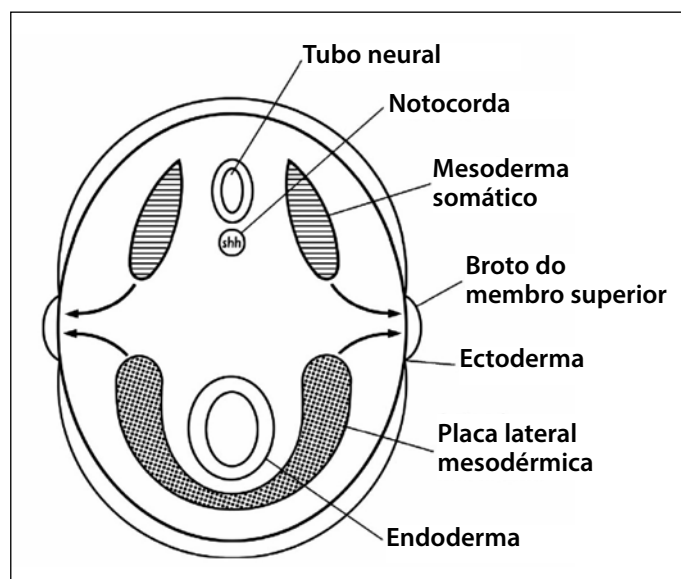


Figura 1 – Visão axial do embrião.

- a. *Proximal-distal*: regulado pelo sulco ectodérmico apical (AER – *apical ectodermal ridge*). Este é o tecido ectodérmico que recobre o broto mesodérmico e promove sua diferenciação. Sua remoção experimental em ratos gerou deformidades transversas<sup>(7)</sup>.
- b. *Anteroposterior*: regulado pela zona de atividade polarizada (ZPA – *zone of polarizing activity*). Regula o crescimento na direção radioulnar, pré e pós-axiais. Falhas nesta regulação podem acarretar mão em espelho, polidactilias<sup>(8)</sup>.
- c. *Dorso-ventral*: regulado pelo Wnt (*wingless type MMTV*). Diferenciação entre dorso e palma das mãos. Alterações nesta regulação são responsáveis por duplicação palmar em humanos<sup>(8)</sup>.

## CLASSIFICAÇÃO

Existem várias classificações de deformidades congênitas dos membros superiores<sup>(3,9)</sup>. A mais conhecida é a classificação de Swanson, de 1976, modificada em 1983<sup>(2)</sup>, baseada em defeitos na fase embrionária e reconhecida pela IFSSH (*International Federation of Societies for Surgery of the Hand*) (Tabela 1).

## FALHAS DE FORMAÇÃO DAS PARTES

### 1 - Transversa

As amputações congênitas podem ocorrer em qualquer nível. *Amelia* – ausência de um membro; *hemimelia* – ausência de antebraço o mão; *aqueiria* – ausência de mão; *adactilia* e *afalangia* – ausência de dedos e falanges<sup>(10)</sup>.

Diferencia-se da síndrome de constrição congênita pela presença de hipotrofia proximal ao coto e ausência de outros pontos de constrição<sup>(10)</sup>.

Poucas são as opções cirúrgicas e a protetização deve ser considerada apesar da falta de aderência ao tratamento e a necessidade de ajustes constantes dos cartuchos em crianças.

As amputações abaixo do cotovelo são as mais comuns<sup>(3)</sup>, e para esta condição está descrita a cirurgia de Krukenberg, pela qual se separa o rádio da ulna que passam a agir como um pinça para pegar objetos<sup>(11)</sup>. A cirurgia de Krukenberg é pouco utilizada no mundo, principalmente em centros da Alemanha e Índia, geralmente após amputações traumáticas. A principal crítica ao procedimento está no aspecto cosmético. Devido a isto, este autor evita a indicação deste procedimento mesmo com os bons resultados funcionais descritos na literatura<sup>(11)</sup> (Figura 2).

**Tabela 1** – Classificação da IFSSH.

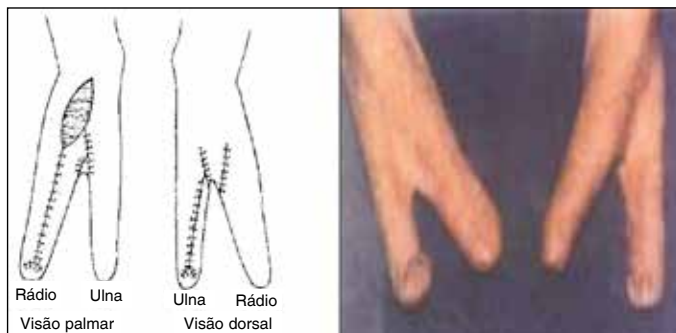
<b>Classificação embriológica das deformidades congênitas dos membros superiores/IFSSH</b>	
<b>I. Falha de formação das partes</b>	
a - transversa	
b - longitudinal	
1 - focomielia	
2 - radial	Mão torta radial
3 - central	Mão em fenda
4 - ulnar	Mão torta ulnar
<b>II. Falha de diferenciação das partes</b>	
a - sinostose	
b - luxação da cabeça do rádio	
c - sinfalangismo	
d - sindactilia	
e - contraturas	
1 - partes moles	
a - pterígio	
b - gatilho congênito	
c - ausência de extensores	
d - polegar hipoplásico	
e - polegar empalmado	
f - polegar retroflexível	
g - camptodactilia	
h - mão em vendaval	
2 - ósseas	
a - clinodactilia	
b - kirner	
c - delta falange	
<b>III. Duplicação</b>	
a - polegar	
b - trifalangismo/hiperfalangismo	
c - polidactilia	
d - mão em espelho	
<b>IV. Hipercrecimento</b>	
a - membro	
b - macrodactilia	
<b>V. Hipocrescimento</b>	Braquidactilia
	Braquissindactilia
<b>VI. Síndrome da banda de constricção</b>	
<b>VII. Anomalias esqueléticas generalizadas</b>	Acondroplasia
	Artrogripose
	Madelung

Nas situações de adactilia há que se considerar o transplante microcirúrgico do hálux e/ou do segundo pododáctilo para a confecção de uma pinça digital<sup>(12)</sup>. Em nosso meio ainda há muita resistência, tanto por parte dos pacientes quanto das equipes multiprofissionais que acompanham estas crianças para aceitar este procedimento.

**2 - Longitudinal**

**a - Focomielia**

Focomielia é definida como a ausência de um segmento intercalar. Pode ser *completa* – mão inserida no tronco, com ausência do braço e antebraço; *proximal* – ausência



**Figura 2** – Cirurgia de Krukenberg.  
 Fonte: Singh G, Jain SK. Krukenberg operation: Revisited. IJPMR. 2005;16(1):20-3.

ou hipoplasia do braço, antebraço e mão inseridos no tronco; e *distal* – mão inserida no braço<sup>(10)</sup>. A focomielia é bastante rara e teve sua prevalência aumentada em 60% com o uso da talidomida no primeiro trimestre de gestação<sup>(3)</sup>. O tratamento de escolha é a protetização, sendo as cirurgias reservadas para facilitar o uso de próteses<sup>(3,10)</sup>.

**b - Mão torta radial (MTR) displasia do rádio**

Mão torta radial ou ausência congênita do rádio é uma deformidade pré-axial complexa que afeta não só o esqueleto, mas também todas as estruturas pré-axiais do membro superior<sup>(13)</sup>. Outras alterações são relatadas, como: alteração da glenoide, da cabeça umeral, da fossa coronoide, capitulo, úmero distal. A ADM do cotovelo pode estar diminuída<sup>(13)</sup>.

O antebraço é curto pois a ulna também é menor, em média, 60% do tamanho normal<sup>(13)</sup>. A diáfise da ulna pode estar encurvada em direção radial. O rádio pode estar totalmente ou parcialmente ausente. A articulação radiocarpal não existe, a cabeça da ulna está subluxada e o complexo da fibrocartilagem triangular não existe<sup>(13)</sup>. Trapézio e escafoide e primeiro metacarpo podem estar ausentes ou parcialmente presentes. Alterações do capitato, trapezoide, semilunar, piramidal e pisiforme são raras<sup>(13)</sup>.

O músculo bíceps braquial é frequentemente anormal e insere-se no *lacertus fibrosus*. Outras anormalidades são observadas no deltoide, peitoral maior e braquial<sup>(13)</sup>. No antebraço, as alterações são proporcionais à ausência do rádio e afetam a musculatura flexopronadora radial. Estão ausentes ou hipotróficos: o braquiorradial, supinador, extensor do dedo mínimo. Os extensores radiais curto e longo do carpo podem estar presentes. A musculatura extrínseca e intrínseca do polegar estão ausentes ou hipotróficas mesmo na presença do mesmo<sup>(13)</sup>.

O plexo braquial é normal. Há alterações do nervo musculocutâneo e o nervo radial geralmente termina no

cotovelo. O nervo mediano supre a ausência do nervo radial<sup>(13)</sup>. A artéria radial está ausente ou hipoplásica. A perfusão distal é suprida pela artéria ulnar e, em alguns casos, pela persistência da artéria mediana<sup>(13)</sup>.

A MTR pode surgir como alteração isolada, geralmente unilateral; porém, são frequentemente associadas a outras síndromes: anemia de Fanconi, TAR, Lewis, Nager, Roberts, VACTER-I, Holt-Oram, trissomia 18, entre outras<sup>(13,14)</sup>.

Apesar de rara, entre 1:30.000 e 1:100.000 nascidos vivos, é considerada a deformidade de formação longitudinal mais comum<sup>(13,14)</sup>.

A classificação mais adotada de MTR é a de Bayne e Klug<sup>(13,14)</sup> (Tabela 2):

Tipo I – Rádio aparentemente normal, porém mais curto, pois a epífise distal demora mais para aparecer e com um potencial de crescimento menor.

Tipo II – Rádio hipoplásico. Alterações nas epífises proximal e distal resultando em um rádio miniatura.

Tipo III – Ausência do terço proximal ou distal. A ausência do terço distal é mais comum. A ulna é hipertrofiada e angulada radialmente.

Tipo IV – Ausência completa do rádio. Forma mais comum e mais grave.

James e Bednar<sup>(14)</sup> modificaram esta classificação, incluído os casos de ausência do polegar com rádio normal<sup>(3)</sup>.

Tratamento conservador com a colocação de órteses seriadas e alongamento são recomendados a partir do nascimento independente do tipo. Para os pacientes tipos I e II este pode ser o único tipo de tratamento. Nos casos em que houver angulação maior do que 20° ou encurtamento importante do rádio pode-se transferir os extensores radiais do carpo para o extensor ulnar do carpo e, em alguns casos, alongar a ulna ou realizar a distração epifisária do rádio<sup>(15)</sup>.

Os tipos III e IV têm indicação cirúrgica unânime na literatura atual, sendo a discussão apenas na técnica utilizada e o momento da abordagem<sup>(6,10,13-19)</sup>.

**Tabela 2** – Classificação de Bayne e Klug modificada para MTR.

Tipo	Polegar	Terço distal do rádio	Terço proximal do rádio
0	Ausente ou hipoplasia	Normal	Normal/sinostose radioulnar/luxação cabeça rádio
1	Ausente ou hipoplasia	> 2mm do que a ulna	Normal/sinostose radioulnar/luxação cabeça rádio
2	Ausente ou hipoplasia	Hipoplasia	Hipoplasia
3	Ausente ou hipoplasia	Ausência da fise	Hipoplasia variável
4	Ausente ou hipoplasia	Ausência	Ausência

Kozin SH. Upper-Extremity congenital anomalies. J Bone Joint Surg Am. 2003;85:1564-76.

A centralização e a radialização do carpo são os procedimentos cirúrgicos mais utilizados para a correção da MTR<sup>(13-15,17,18)</sup>. Na centralização, o carpo é centrado sobre a ulna; já na radialização, descrita por Buck-Gramcko<sup>(20)</sup> para aumentar o braço de alavanca entre o carpo e a ulna, e impedir a recidiva, a ulna é colocada na porção radial do carpo. Recentemente, foi descrita a ulnarização do carpo, pela qual o carpo é deslocado medialmente à ulna. Este procedimento ainda é executado por poucos centros e não há suporte de literatura.

Vale ressaltar o trabalho de Vilkki<sup>(21)</sup> com transposição microcirúrgica da segunda articulação metatarso-falângica (MTT-F) como suporte radial do carpo. A articulação MTT-F hipertrofia com o tempo e permite flexoextensão do punho. Tais resultados não foram reproduzidos em outros centros<sup>(15)</sup> (Figura 3).

O crescimento da criança torna difícil a centralização ou a radialização do carpo em apenas um tempo cirúrgico; portanto, nestes casos é necessária a pré-centralização do carpo por meio de fixadores externos<sup>(15,16)</sup>. A idade, a partir da qual a pré-centralização é necessária é discutível, o autor considera necessária a partir dos 18 meses de idade.

Em situações de difícil redução há a possibilidade de executar a carppectomia proximal total ou parcial e promover a transferência dos extensores radiais do carpo para o EUC, se esses estiverem presentes<sup>(13-15,20)</sup>.



**Figura 3** – Vilkki transferência MTT-F.

Fonte: Vilkki SK. Vascularized metatarsophalangeal joint transfer for radial hypoplasia. Sem Plastic Surg. 2008;2(3):195-212.

Nas crianças acima de 18 meses de idade, optou-se por executar a correção do punho em dois tempos. No primeiro, realizamos a pré-centralização com fixadores externos uniplanares. Os pais são orientados a promover a distração na velocidade de 0,5 a 1mm/dia. Após quatro semanas, em média, retiramos o fixador externo e realizamos a centralização do carpo sobre a ulna. A cirurgia é realizada por meio de incisão dorsal bilobulada<sup>(13)</sup>, incisão longitudinal do retináculo e cápsula articular. Sempre que há tendões extensores radiais presentes, os transferimos para a porção ulnar do carpo. Sempre em que há dificuldade para o posicionamento ideal do carpo sobre a ulna, não hesitamos em realizar a carpectomia proximal total ou parcial. A mão e o punho são fixados com um ou dois fios de Kirschner 1,5/2,0mm intramedulares. O autor considera não necessário que sejam colocados por dentro dos metacarpos. Nos casos com angulação da diáfise da ulna acima de 30°, realizamos a osteotomia da ulna para retificá-la. Imobilização axilopalmar por quatro

a seis semanas seguidas de órtese noturna durante a fase de crescimento (Figuras 4 A-C e 5).

São descritas várias complicações, como: infecção, sofrimento dos retalhos de pele, quebra dos fios de Kirschner<sup>(13)</sup>. A longo prazo, praticamente todos os casos recidivam parcialmente<sup>(13-15,19)</sup>. Vale considerar que, mesmo com esta recidiva, que deve ser alertada aos pais, o resultado final é melhor quando considerada a deformidade inicial (Figura 6).

O tratamento da MTR na adolescência e nas recidivas ainda é controverso. O alongamento da ulna e a correção de deformidades residuais podem ser conseguidos com osteotomias e fixadores externos<sup>(19)</sup>. Nos casos de angulação importante ou antebraços curtos, este autor indica tratamento cirúrgico com fixador externo, mesmo em adolescentes. Conforme salientado anteriormente, a avaliação psicológica do paciente é fundamental para avaliar as expectativas do mesmo em relação às possibilidades do tratamento (Figuras 7 e 8).



Figura 4 – Detalhe da incisão bilobulada na MTR (A). Transferência tendínea dos extensores radiais (B e C).



Figura 5 – Pré-centralização e centralização. Pós-operatório.



Figura 6 – Pré-centralização e pós-operatório com órtese. Nota-se a recidiva parcial da angulação.



Figura 7 – Alongamento e posterior osteotomia para correção de deformidade em paciente feminina de 15 anos de idade.



Figura 8 – Angulação de 80° em adolescente masculino de 14 anos. Submetido a osteotomia em cúpula e fixador externo.

### c - Mão em fenda (MF)

A deformidade em fenda se caracteriza pela ausência dos raios centrais, segundo, terceiro e quarto raios, cuja diferenciação ocorre em períodos diferentes do primeiro e quinto raios. Classicamente, é dividida em *típica e atípica*<sup>(3)</sup> (Tabela 3).

Diferentes teorias envolvem as formas típica e atípica de MF. Enquanto a forma típica está relacionada com a eventual fusão de raios, a forma atípica seria uma das manifestações da sequência teratológica da braquissindactilia, ocorridas por necrose de tecido mesenquimal; portanto, nenhuma das duas estaria corretamente classificada como falha de formação<sup>(3,23)</sup>.

Manske e Halikis classificam as MF baseados na contratura da primeira comissura<sup>(15,24)</sup>:

- I. (*normal web*) Primeira comissura normal.
- II. (*narrow web*) Estreitamento moderado (IIA) ou grave (IIB) da primeira comissura.
- III. (*syndactylized web*) Primeira comissura fundida. Sindactilia entre polegar e segundo quirodáctilo.
- IV. (*merged web*) Primeira comissura incluída na fenda.

Tabela 3 – Diferenças entre MF típica e atípica<sup>(3,22)</sup>.

Típica	Atípica
Forma em "V"	Forma em "U"
Bilateral	Unilateral
Herança familiar	Esporádica
Sindactilia é comum	Sindactilia é rara
Associação com lábio leporino	Não há associação
Ausência de brotos digitais	Brotos digitais comuns
Acometimento dos pés	Pés sem alteração

- V. (*absent web*) Ausência da comissura pela ausência do polegar e do segundo quirodáctilo.

O tratamento possui dois objetivos: fechar a fenda e reconstruir a primeira comissura<sup>(15)</sup>. Tais procedimentos envolvem retalhos de pele, reconstrução do ligamento natatório com polias digitais, zetaplastias, osteotomias,

ressecção de dedos hipoplásicos ou de ossos transversos e transposições de metacarpos em várias técnicas descritas, entre elas: Miura e Komada; Snow e Litter<sup>(10,15,22,24)</sup>. Como as deformidades são diversas, cada caso necessita de um planejamento cirúrgico individual (Figuras 9 A-F e 10 A-E).

O tratamento conservador é reservado aos casos muito graves, nos quais geralmente há uma grande adaptação funcional<sup>(24)</sup> e nos pacientes portadores de déficit cognitivo grave, que impede a reabilitação adequada. Ao se considerar o tratamento conservador para uma MF, este autor relembra a frase de *Flatt* “funcionalmente um triunfo, mas socialmente um desastre”<sup>(24)</sup>.

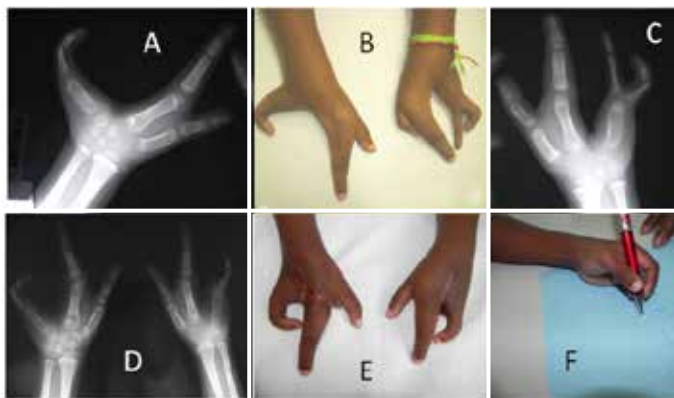


Figura 9 – MF típica (A, B, C). Pós-operatório (D, E), resultado funcional (F).



Figura 10 – MF típica (A, B, C). Pós-operatório e resultado funcional (D, E).



Figura 11 – MTU. Tipo IV de Bayne e C de Manske.

#### d - Mão torta ulnar (MTU) displasia da ulna

A MTU representa um conjunto de anormalidade que acomete o bordo ulnar do membro superior, mas também acomete estruturas do bordo radial<sup>(15)</sup>. É quatro a 10 vezes mais rara do que a MTR e a associação com malformações de órgão internos ou síndromes sistêmicas é rara<sup>(3,14)</sup>. Há associação com outras malformações esqueléticas: fêmur curto congênito, focomielia, hemimelia hemimeliafibular e escoliose congênita<sup>(14)</sup>.

A mão é hipoplásica, 90% possuem ausência de dedos, 30% sindactilia e 70% possuem alteração do polegar, metacarpos rodados, tendões e músculos hipoplásicos<sup>(14,15)</sup>. Como o rádio é sempre presente, há apoio para o carpo. O antebraço é curto e o cotovelo possui diminuição da amplitude de movimento ou sinostose radioumeral<sup>(15)</sup>.

A classificação mais aceita é da Bayne modificada<sup>(15)</sup>:

1. Ulna normal. Alterações restritas à mão.
2. Ulna hipoplásica, epífises proximais e distais presentes.
3. Ausência da ulna distal.
4. Ausência total da ulna.
5. Ausência da ulna com sinostose radioumeral.
6. Alterações da glenoide e úmero.

Cole e Manske<sup>(15)</sup> classificam a MTU de acordo com as alterações da primeira comissura (Figura 11):

- a. Primeira comissura e polegar normais.

- b. Alterações moderadas da primeira comissura e polegar.
- c. Estreitamento da primeira comissura, sindactilia entre polegar e segundo quirodáctilo, polegar no plano dos dedos ulnares, hipoplasia tenar ou ausência de função tendínea extrínseca.
- d. Ausência do polegar.

Apesar do grande número de alterações, a função geralmente é boa<sup>(14,15)</sup>. Os procedimentos cirúrgicos são

mais indicados para a correção das deformidades das mãos, como sindactilias e reconstrução da primeira comissura. No antebraço, realizam-se osteotomias do rádio com grandes deformidades angulares ou hiperpronação. Construção de ossos únicos, nos casos de ausência distal da ulna, também pode ser considerada. São descritas ressecções da cabeça do rádio, porém não recomendadas pelo risco de desestabilização do cotovelo<sup>(15,20)</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Kozin SH. Congenital disorders: classification and diagnosis. In: Berger RA, Weiss AP, editors. *Hand surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams & Williams; 2004. p. 1405-23.
2. Chung MS. Congenital differences of the upper extremity: classification and treatment principles. *Clin Orthop Surg*. 2011;3(3):172-7.
3. Kozin SH. Upper-extremity congenital anomalies. *J Bone Joint Surg Am*. 2003;85(8):1564-76.
4. Smith DW. Padrões reconhecíveis de malformações congênitas. São Paulo: Manole; 1998.
5. Nascimento R, Piassão C. Avaliação e estimulação do desenvolvimento neuropsicomotor em lactentes institucionalizados. *Rev Neurocienc*. 2010;18(4):469-78.
6. Hung LK, Leung PC, Wong MW. Congenital hand anomalies. Principles of management. *J Am Soc Surg Hand*. 2002; 2(4):204-21.
7. Kozin SH. Embriology. In: Green DP, Pederson MD, Hotchkiss RN, Wolf SW, editors. *Green's Operative Hand Surgery*. 5th ed. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone; 2005. p. 1375-9.
8. Al-Qattan MM, Yang Y, Kozin SH. Embryology of the upper limb. *J Hand Surg Am*. 2009;34(7):1340-50.
9. Sammer DM, Chung KC. Congenital hand differences: embryology and classification. *Hand Clin*. 2009;25(2):151-6.
10. Mattar Junior R. Deformidades congênitas do membro superior. *Acta Ortop Bras*. 1995; 3(2):77-92.
11. Singh G, Jain SK. Krukenberg operation: revisited. *IJPMR*; 2005;16 (1):20-3.
12. Schenker M, Wiberg M, Kay SP, Johansson RS. Precision grip function after free toe transfer in children with hypoplastic digits. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2007;60(1):13-23.
13. D'Arcangelo M, Gupta A, Schecker LR. Radial club hand. In: Gupta A, Ray SP, Schecker LR, editors. *The growing hand. Diagnosis and management of the upper extremity in children*. London: Mosby; 2000. p. 147-68.
14. James MA, Bednar M. Deformities of the wrist and forearm. In: Green DP, Pederson MD, Hotchkiss RN, Wolf SW, editors. *Green's operative hand surgery*. 5th ed. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone; 2005. p. 1469-79.
15. Manske PR, Goldfarb CA. Congenital failure of formation of the upper limb. *Hand Clin*. 2009;25(2):157-70.
16. Sabharwal S, Finuoli AL, Ghobadi F. Pre-centralization soft tissue distraction for Bayne type IV congenital radial deficiency in children. *J Pediatr Orthop*. 2005;25(3):377-81.
17. Farzan M, Mortazavi SM, Baghdadi T, Zanoosi M. Congenital radial club hand: results of centralization in 10 cases. *Acta Med Iran*. 2005;43(1):63-7.
18. Buck-Gramcko D. Radialization for radial club hand. *Tech Hand Up Extrem Surg*. 1999;3(1):2-12.
19. Kawabata H, Shibata T, Masatomi T, Yasui N. Residual deformity in congenital radial club hands after previous centralisation of the wrist. Ulnar lengthening and correction by the Ilizarov method. *J Bone Joint Surg Br*. 1998;80(5):762-5.
20. Buck-Gramcko D. Congenital disorders: radial and ulnar club hand. In: Berger RA, Weiss AP, editors. *Hand Surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams & Williams; 2004. p. 1453-64.
21. Vilkki SK. Vascularized metatarsophalangeal joint transfer for radial hypoplasia. *Semin Plast Surg*. 2008;22(3):195-212.
22. Kay SP, McCombe D. Central hand deficiencies. In: Green DP, Pederson MD, Hotchkiss RN, Wolf, SW, editors. *Green's Operative Hand Surgery*. 5th ed. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone; 2005.p. 1404-15.
23. Tonkin MA. Description of congenital hand anomalies: a personal view. *J Hand Surg Br*. 2006;31(5):489-97.
24. Kay SP, Platt A. Congenital disorders: cleft hand. In: Berger RA, Weiss AP, editors. *Hand surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams & Williams; 2004. p. 1465-75.