

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
CENTRO DE CIÊNCIAS, TECNOLOGIAS E SAÚDE DO CAMPUS ARARANGUÁ
DEPARTAMENTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

Gustavo Pereira da Silva Custódio

**Revisão integrativa de malformações congênitas do membro superior usando o
classificador de Oberg, Manske e Tonkin.**

Araranguá

2023

Gustavo Pereira da Silva Custódio

Revisão integrativa de malformações congênitas do membro superior usando o classificador de Oberg, Manske e Tonkin.

Trabalho de Conclusão de Curso submetido ao curso de medicina do Campus Araranguá da Universidade Federal de Santa Catarina como requisito parcial para a obtenção do título de Bacharel em medicina.

Orientadora: Prof.^a Dr.^a Josete Mazon

Araranguá

2023

Custódio, Gustavo Pereira da Silva

Revisão integrativa de malformações congênitas do membro superior usando o classificador de Oberg, Manske e Tonkin / Gustavo Pereira da Silva Custódio ; orientadora, Josete Mazon, 2023.

37 p.

Trabalho de Conclusão de Curso (graduação) -
Universidade Federal de Santa Catarina, Campus Araranguá,
Graduação em Medicina, Araranguá, 2023.

Inclui referências.

1. Medicina. 2. Malformações Congênitas do Membro Superior. 3. Classificação Oberg, Manske e Tonkin. I. Mazon, Josete . II. Universidade Federal de Santa Catarina. Graduação em Medicina. III. Título.

Gustavo Pereira da Silva Custódio

Revisão integrativa de malformações congênitas do membro superior usando o classificador de Oberg, Manske e Tonkin.

Este Trabalho de Conclusão de Curso foi julgado adequado para obtenção do título de bacharel e aprovado em sua forma final pelo Curso de Medicina.

Araranguá, 26 de junho de 2023.

Dedico este artigo ao meu amado pai, que como uma fonte de apoio e inspiração foi o alicerce para a minha busca de conhecimento. À minha querida mãe, cujo amor, rezas e encorajamentos, foram fundamentais em minha jornada acadêmica. Ao meu irmão, cujo apoio serviu de motivação em minha vida.

AGRADECIMENTOS

Gostaria de expressar os devidos agradecimentos à minha orientadora, Josete Mazon, por sua dedicada orientação durante todo o processo de realização deste trabalho.

Também gostaria de agradecer aos membros da banca examinadora, Dr. Rodrigo Salmoria Arruda e Dr. Pedro Simão Bosse, por dedicarem seu tempo e expertise na avaliação criteriosa deste trabalho. Suas sugestões e comentários construtivos atribuem significativamente para o aprimoramento deste estudo.

E, por fim, agradeço à valiosa população-alvo, as pessoas com malformações congênitas, cujas histórias e desafios nos impulsionam a buscar respostas e soluções para melhorar sua qualidade de vida. Que este trabalho possa contribuir para avanços no diagnóstico, tratamento e cuidado desses indivíduos, oferecendo-lhes esperança e oportunidades para um futuro mais promissor.

"O verdadeiro valor de uma pessoa está além de suas limitações físicas, pois é na força de sua experiência e na beleza de sua resiliência que encontramos a verdadeira essência de sua grandeza." - Autor desconhecido

RESUMO

Objetivo: Este artigo apresenta uma revisão integrativa da literatura sobre anomalias congênitas dos membros superiores, abordando a classificação de Oberg, Manske e Tonkin, bem como enfatizando o quadro clínico e a etiopatogenia de cada malformação.

Método: A revisão foi conduzida por meio de uma análise de livros de anatomia e ortopedia, juntamente com pesquisas realizadas no Medline/PubMed, Lilacs, Cochrane, Embase e Scielo, para embasar as informações codificadas.

Resultados: Foram examinados e discutidos, de forma minuciosa, um total de 15 estudos selecionados.

Conclusões: Com base na revisão realizada, conclui-se que as anomalias congênitas dos membros superiores exibem uma ampla variedade fenotípica, necessitando de uma abordagem individualizada para cada malformação. A proposta de classificação por OMT demonstra ser uma ferramenta útil na avaliação das diferentes anomalias, entretanto, é crucial considerar as características clínicas e etiológicas específicas de cada anomalia para um diagnóstico preciso e um tratamento adequado.

Palavras chaves: Malformação congênita e membros superiores

ABSTRACT

Objective: This article presents an integrative review of the literature on congenital anomalies of the upper limbs, addressing the Oberg, Manske and Tonkin classification, as well as emphasizing the clinical picture and etiopathogenesis of each malformation.

Method: The review was conducted through an analysis of anatomy and orthopedics books, along with searches carried out in Medline/PubMed, Lilacs, Cochrane, Embase and Scielo, to support the coded information.

Results: A total of 15 selected studies were examined and discussed in detail.

Conclusions: Based on the review carried out, it is concluded that congenital anomalies of the upper limbs exhibit a wide phenotypic variety, requiring an individualized approach for each malformation. The OMT classification proposal proves to be a useful tool in the evaluation of different anomalies; however, it is crucial to consider the specific clinical and etiological characteristics of each anomaly for an accurate diagnosis and adequate treatment.

Keywords: Congenital malformation and upper limbs

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Fluxograma adaptado de seleção de estudos seguindo o método Prisma 20

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Estratégia utilizada para a escolha de artigos	18
Tabela 2- Distribuição dos artigos selecionados	21

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ACMS

Anomalia Congênita de Membro Superior

MTR

Mão Torta Radial

MTU

Mão Torta Ulnar

MS

Membro Superior

OMT

Oberg, Manske e Tonkin

PTF

Polegar Trifalângico

SP

Síndrome de Poland

SUMÁRIO

Introdução	17
Métodos	18
Resultados	21
Discussão	25
Conclusão	33
Referências	34

Revisão integrativa de malformações congênicas do membro superior usando o classificador de Oberg, Manske e Tonkin.

Integrative review of congenital upper limb malformations using the Oberg, Manske and Tonkin classifier.

Autor: Gustavo Pereira da Silva Custódio

Resumo

Objetivo: Este artigo apresenta uma revisão integrativa da literatura sobre anomalias congênitas dos membros superiores, abordando a classificação de Oberg, Manske e Tonkin, bem como enfatizando o quadro clínico e a etiopatogenia de cada malformação.

Método: A revisão foi conduzida por meio de uma análise de livros de anatomia e ortopedia, juntamente com pesquisas realizadas no Medline/PubMed, Lilacs, Cochrane, Embase e Scielo, para embasar as informações codificadas.

Resultados: Foram examinados e discutidos, de forma minuciosa, um total de 32 estudos selecionados.

Conclusões: Com base na revisão realizada, conclui-se que as anomalias congênitas dos membros superiores exibem uma ampla variedade fenotípica, necessitando de uma abordagem individualizada para cada malformação. A proposta de classificação por OMT demonstra ser uma ferramenta útil na avaliação das diferentes anomalias, entretanto, é crucial considerar as características clínicas e etiológicas específicas de cada anomalia para um diagnóstico preciso e um tratamento adequado.

Palavras chaves: Malformação congênita e membros superiores

Abstract

Objective: This article presents an integrative review of the literature on congenital anomalies of the upper limbs, addressing the Oberg, Manske and Tonkin classification, as well as emphasizing the clinical picture and etiopathogenesis of each malformation.

Method: The review was conducted through an analysis of anatomy and orthopedics books, along with searches carried out in Medline/PubMed, Lilacs, Cochrane, Embase and Scielo, to support the coded information.

Results: A total of 32 selected studies were examined and discussed in detail.

Conclusions: Based on the review carried out, it is concluded that congenital anomalies of the upper limbs exhibit a wide phenotypic variety, requiring an individualized approach for each malformation. The OMT classification proposal proves to be a useful tool in the evaluation of different anomalies; however, it is crucial to consider the specific clinical and etiological characteristics of each anomaly for an accurate diagnosis and adequate treatment.

Keywords: Congenital malformation and upper limbs

Introdução

As anomalias congênitas de membros superiores (ACMS) apresentam-se de forma muito variada. Essa variabilidade pode ser observada tanto na apresentação clínica quanto na natureza embriológica da anomalia. Para ajudar na comparação e ressaltar diferenças e semelhanças das ACMS, foi desenvolvida, em 1976, a classificação de Swanson. No entanto, com o passar dos anos, o conhecimento embriológico aumentou e falhas na classificação de Swanson foram constatadas.

Com o objetivo de corrigir essas falhas, o sistema de classificação de Oberg-Manske-Tonkin (OMT) foi desenvolvido. A OMT visa (1) fornecer uma classificação que retrata os conceitos atuais de etiologia, (2) permitir a documentação de todas as anomalias presentes em um único membro e (3) associar ACMS com síndromes. A documentação de anomalias permite identificar aspectos clínicos e fenotípicos que podem influenciar na tomada de decisão do profissional com relação ao diagnóstico e opções de tratamento.

Existe uma escassez de estudos que explicam as malformações descritas na OMT, embora a importância seja notória, pois pode ajudar a melhorar a esquematização dessa classificação. Primeiramente, explicar cada malformação, abordando etiologia, embriologia e quadro clínico, auxilia a realizar um diagnóstico mais rápido e preciso. Em segundo lugar, apresentar dados epidemiológicos que forneçam orientações técnicas aos profissionais da saúde responsáveis por decidir se executam, ou não, uma medida de controle de doenças.

O objetivo deste estudo é apresentar cada malformação classificada pela OMT e as respectivas etiologia, embriologia, epidemiologia e quadro clínico.

Métodos

Trata-se de uma revisão integrativa cujo desenho metodológico desenvolve-se em duas vertentes de pesquisa. Primeiramente, realizou-se uma busca em tratados literários com o intuito de identificar os aspectos consensuais na comunidade científica, servindo como alicerce deste trabalho. Em segundo plano, procedeu-se à busca de estudos publicados em periódicos indexados nas seguintes bases de dados: PubMed, Lilacs, Cochrane, Embase e Scielo no intervalo temporal de 2013 a 2023. Essa segunda etapa tem como escopo obter informações mais atualizadas e é detalhada na tabela 1.

Tabela 1 - Estratégia utilizada para a escolha de artigos

BASE DE DADOS	EQUAÇÃO UTILIZADA	NÚMERO DE ESTUDOS ENCONTRADOS
PUBMED	("Limb Deformities, Congenital" OR "Limb Deformities Congenital" OR "Congenital Limb Deformities" OR "Congenital Limb Deformity" OR "Deformities Congenital, Limb" OR "Deformity Congenital Limb" OR "Limb Deformity, Congenital") AND ("OMT classification" OR Oberg OR Manske OR Tonkin)	38
LILACS	("Anormalidades Congênicas" AND "Extremidade Superior") OR ("Congenital Abnormalities" AND "Upper Extremity") OR ("Anomalías Congénitas" AND "Extremidad Superior")	7
COCHRANE	"Congenital Abnormalities" AND "Upper Extremity"	2
EMBASE	('limb malformation'/exp OR 'limb malformation' OR 'congenital limb deformities'/exp OR 'congenital limb deformities' OR 'congenital limb deformity'/exp OR 'congenital limb deformity' OR 'dysplasia, limb'/exp OR 'dysplasia, limb' OR 'extremity malformation'/exp OR 'extremity malformation' OR 'extremity malformity'/exp OR 'extremity malformity' OR 'limb anomaly'/exp OR 'limb anomaly' OR 'limb deformities, congenital'/exp OR 'limb deformities, congenital' OR 'limb dysplasia'/exp OR 'limb dysplasia' OR 'malformation, limb'/exp OR 'malformation, limb') AND ('omt' OR 'omt classification' OR 'oberg manske tonkin' OR (oberg AND manske AND tonkin)) AND ([english]/lim OR [portuguese]/lim OR [spanish]/lim) AND [2013-2023]/py	20
SCIELO	("Anormalidades Congênicas" AND "Extremidade Superior") OR ("Congenital Abnormalities" AND "Upper Extremity") OR ("Anomalías Congénitas" AND "Extremidad Superior")	7

Fonte: elaborado pelo autor

Filtros utilizados: 2013-2023, Full Text, English, Portuguese, Spanish

A revisão integrativa, diante do acúmulo cada vez maior de informações em saúde, desponta como uma abordagem capaz de realizar uma análise abrangente e concomitante da literatura, com o propósito de sintetizar esses dados em informações precisas, porém

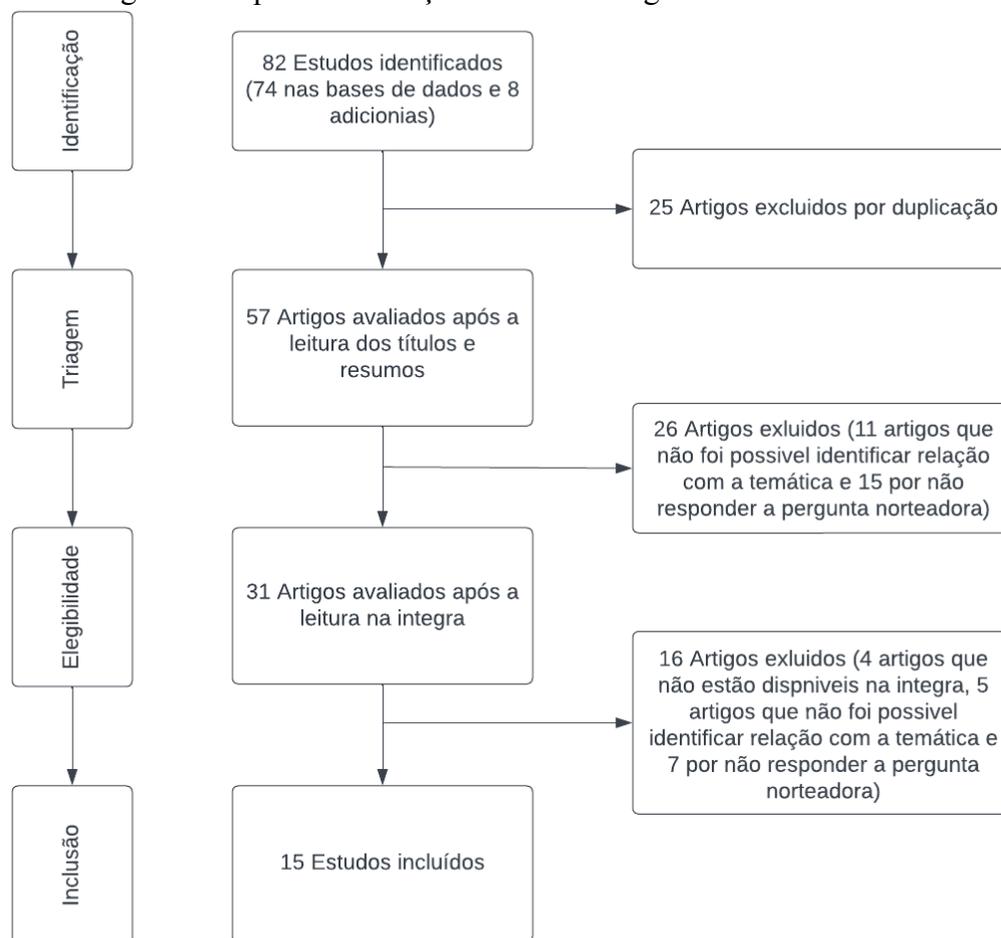
generalizadas¹. Com o objetivo de adquirir um conhecimento aprofundado sobre determinado tema, essa metodologia permite a utilização de diferentes modelos metodológicos de estudo (como revisões, ensaios clínicos, estudos de coorte, literatura, entre outros)^{1, 2}. De caráter abrangente e síntese de conhecimento, essa estratégia metodológica oferece ao leitor a possibilidade de obter uma tomada de decisão adequada e atualizada sobre o que é consenso na comunidade científica¹.

Apesar da existência de inúmeros estudos sobre as malformações congênitas de membros superiores, não há uma análise aprofundada que permita aos profissionais de saúde tomar decisões embasadas. Nesse contexto, surge a indagação principal: Quais são as malformações congênitas de membro superior encontradas na classificação de Oberg, Manske e Tonkin em comparação com estudos que utilizaram outras abordagens e qual o impacto etiopatogênico, epidemiológico e funcional dessas malformações nos indivíduos acometidos?

Em relação aos critérios de inclusão e exclusão, foram incluídos: estudos publicados nas línguas inglesa, portuguesa e espanhola, capítulos de livros, revisões de literatura e meta análises.

Foram excluídos: estudos que abordam deformidades, síndromes, displasias, doenças que não são congênitas ou que não afetam os membros superiores, fatores teratogênicos, suscetibilidade genética, artigo de opinião e com uma data de publicação maior do que 10 anos.

Figura 1 – Fluxograma adaptado de seleção de estudos seguindo o método Prisma



Fonte: Elaborada pelo autor

Algumas informações foram levadas em consideração após a coleta dos estudos, como: autor, país, ano, metodologia utilizada, nível de evidência, idioma, resultados e conclusões.

Resultados

A revisão integrativa, selecionou 78 estudos que atendiam aos critérios de inclusão e exclusão. Além disso, foram acrescentadas 4 bibliografias que, apesar de não estarem nas bases de dados pela estratégia de busca utilizada, foram consideradas relevantes para responder à pergunta norteadora. Após o processo mostrados na figura 1, foram excluídos 67 artigos, restando 15 para a análise.

Os artigos incorporados na presente revisão abrangem uma diversidade de abordagens metodológicas, englobando um capítulo de livro, três revisões sistemáticas de ensaios clínicos randomizados, duas revisões sistemáticas de estudos de coorte, três estudos de coorte, cinco investigações retrospectivas de resultados e um relato de caso. No que tange aos níveis de evidência dos mencionados artigos, três deles atingem o patamar de nível 1, dez obtêm o nível 2, um é classificado como nível 4 e um outro não foi categorizado em um nível de evidência específico, em virtude de constituir-se como capítulo de livro. Os detalhes de cada estudo podem ser encontrados na tabela 2 desta revisão.

Tabela 2- Distribuição dos artigos selecionados

Título/ autor	Ano	Classificação	Metodologia	Resultados	Conclusões
Assessment of copy number variations in 120 patients with Poland syndrome Vaccari CM et al. ¹⁸	2016	A	Estudo de coorte	Síndrome de Poland: apresenta agenesia ou hipoplasia do músculo peitoral maior.	Ocorre por variações cromossômicas geralmente herdadas dos pais, importante fator de risco.
Ortopedia e Traumatologia: Princípios e Prática Hebert Sk et al. ⁹	2017	A e B	Capítulo de livro	Mão em Espelho: Duplicação dos segmentos do antebraço e mão, resultante de uma duplicação da ulna e ausência do raio radial e do polegar. Sinostose: Ocorre a união de dois ossos que normalmente deveriam estar separados. Sprengel: Elevação do ombro congênito. Polidactilia Ulnar: É a mais comum, possuindo incidência 8 vezes maior do que as outras polidactilias.	O grau de deformidade determinará o resultado da cirurgia e, em alguns pacientes, observa-se a piora do resultado ao longo do tempo, com recidiva da deformidade.

				Apert: Fusão prematura das suturas, o que resulta em uma redução anteroposterior e braquicefalia.	
Symbrachydactyly Goodell PB et al. ¹⁹	2016	A	Revisão Sistemática	Simbraquidactilia: Falha na formação dos dedos, levando à presença de protuberâncias rudimentares dos dedos.	Estudos sobre simbraquidactilia em crianças permitiram aos cirurgiões compreender melhor sobre a conduta mais adequada nessa condição.
Disruption of the Radial/Ulnar Axis: congenital longitudinal deficiencies Bauer AS et al. ²¹	2013	A	Revisão sistemática	Mão torta Radial: Deficiência longitudinal mais comum em recém-nascidos (1:5.000), é frequentemente bilateral e pode estar associada a outras síndromes em cerca de 67% dos casos. Mão Torta Ulnar: Condição esporádica e não hereditária, com incidência menor do MTR, cerca de 1:25.000. Ocorre mais no sexo masculino, 3:2.	Ambas as condições apresentam alta incidência de anormalidades do polegar.
Terminal transverse limb defects with “nubbins” Holmes LB et al. ²⁰	2021	A	Estudo de coorte	Amputação congênita: Afeta uma a cada 20.000 crianças nascidas vivas.	Os defeitos transversais terminais dos membros são resultado de falhas no desenvolvimento inicial. Reconhecer esse fenótipo no nascimento ou por meio de triagem de ultrassom permite um aconselhamento mais preciso.
Radial Longitudinal Deficiency: Recent developments, controversies, and an evidence-based guide to treatment Colen et al. ²²	2017	A	Revisão sistemática	Mão torta radial: Cerca de 33% das anomalias desenvolvem de maneira isolada.	A deficiência longitudinal radial é a anomalia congênita mais comum na extremidade superior, variando desde hipoplasia leve do polegar até a ausência completa do rádio.
Congenital deformities of the upper limbs França Bisneto EN ²³	2013	A e B	Revisão sistemática	Focomelia: As deficiências congênicas longitudinais são divididas, em deficiência radial, ulnar, central e intersegmentar Mão torta ulnar: Alteração no desenvolvimento do membro superior que afeta o lado ulnar e caracteriza-se por uma contratatura em flexão	Diversas anomalias têm como causa uma falha em sua formação e a funcionalidade é presente.

				<p>das articulações metacarpo-falangianas e desvio dos dedos.</p> <p>Polegar hipoplásico: Conjunto de alterações que variam desde um polegar levemente diminuído até a ausência e pode ocorrer de maneira isolada ou acompanhada de um distúrbio longitudinal.</p> <p>Polidactilia Radial: Tem uma prevalência entre 0,08% a 1,4% por 1.000 nascidos vivos, é menos comum do que a ulnar e ocorre mais frequentemente em brancos de forma unilateral e não associada a síndromes sistêmicas.</p> <p>Clinodactilia: Desvio angular lateral excessivo das falanges.</p> <p>Sindactilia: União de um ou mais dedos, em decorrência de um problema na separação dos mesmos</p> <p>Kirner: Desvio radial e palmar do segmento distal do quinto dedo.</p>	
<p>Distal Dorsal Dimelia: A Disturbance of Dorsal-Ventral Digit Development</p> <p>Habenicht R et al.²⁴</p>	2019	A	Estudo de coorte	<p>Dimelia ventral: A palma está localizada no dorso da mão ou do antebraço.</p> <p>Dimelia Dorsal: Estruturas dorsais estão presentes na palma do segmento da mão.</p>	Dimelia dorsal congênita é um distúrbio do padrão dorsal-ventral terminal dos dedos.
<p>Brachydactyly-anonychia with congenital absent phalanges of the hand</p> <p>Sharma R et al.²⁵</p>	2020	B	Relato de caso	<p>Braquidactilia: Esporádica e unilateral, pode ser uma manifestação familiar ou estar associada a uma síndrome autossômica.</p>	A braquidactilia é uma entidade rara com expressão fenotípica variável. Há expressão dependente do locus cronológico e dos genes participantes.
<p>Epidemiological and Clinical Aspects of Cleft Hand: Case series from a tertiary public hospital in são paulo, brazil</p> <p>Falcochio DF et al.²⁶</p>	2018	B	Observacional retrospectivo	<p>Mão em fenda: A mão com ectrodactilia típica tem um formato em “V”.</p>	Predomínio das fissuras típicas em relação com as atípicas.

Epidemiology of Congenital Upper Limb Anomalies in a Midwest United States Population: An Assessment Using the Oberg, Manske, and Tonkin Classification Goldfarb CA et al. ²⁷	2015	B	Observacional retrospectivo	Polidactilia Radial: Alta incidência, 1:3.00 nascidos vivos, é a segunda malformação congênita de membro superior mais comum.	As malformações são as anomalias congênitas mais comuns. Conseguiram classificar todos os indivíduos usando o sistema de classificação OMT.
A multidisciplinary review of triphalangeal thumb Potuijt JWP et al. ²⁹	2019	B	Revisão sistemática	Polegar trifalângico: É uma anomalia caracterizada pela presença de três falanges em vez de duas no polegar.	O fenótipo do polegar trifalângico tem um papel importante na escolha do tratamento e no aconselhamento genético. O exame clínico fornece informações relevantes que indicam a necessidade de investigação clínica adicional.
Association of Radial Longitudinal Deficiency and Thumb Hypoplasia. Forman M et al. ²⁸	2020	A e B	Observacional retrospectivo	Hipoplasia do polegar: Teve maior incidência em 1960 com o uso disseminado da talidomida	Foi examinado pacientes com deficiência radial longitudinal e hipoplasia do polegar para investigar suas características. Os resultados reforçam a relação entre a gravidade da deficiência radial com a gravidade da deficiência do polegar.
Clinical Characteristics and Surgical Outcomes of Congenital Ulnar-deviated Thumbs: Delta triphalangeal thumbs and irregular epiphyses. J Pediatric Orthopaedics Han B et al. ³⁰	2020	B	Observacional retrospectivo	Polegar Trifalângico: Formato da falange pode variar, podendo assumir formatos retangulares, trapezoidais ou em delta.	Os polegares delta trifalângico e os polegares epífises irregulares apresentam diferentes deformidades anatômicas e com isso uma abordagem diferente.
Triphalangeal thumb: Clinical features and treatment Hovius SER et al. ³¹	2018	A e B	Observacional retrospectivo	Polegar Trifalângico: Tal malformação, em sua maioria, surge de maneira isolada, ou associada a uma duplicação do polegar ou a uma síndrome sistêmica, como a síndrome de Holt-Oram.	O polegar trifalângico é uma anomalia rara em que o fenômeno apresenta comprimento maior, incluindo falange extra e primeiro metacarpo alongado. Há uma variedade de fenótipos, frequentemente com polidactilia radial próxima ao polegar trifalângico

Discussão

Aprender as bases moleculares e anatômicas do desenvolvimento do membro superior (MS) é extremamente importante para os profissionais de saúde, especialmente os cirurgiões ortopédicos de mão³. Entender essas questões auxilia a compreensão do processo que, por fim, resulta na patologia que estão manejando³.

O início da formação do MS ocorre no 24º dia após a fertilização (por volta da 4ª semana de gestação)⁴. Essa formação ocorre devido a migração e o crescimento da placa lateral do mesoderma entre os somitos 9 e 12, localização chamada de campo presumido de formação do membro superior³. É nesse local que, no 26º dia, o broto emerge, cresce, segmenta e diferencia em tecidos especializados, formando, por fim, o membro superior³.

O crescimento contínuo do membro acontece em 3 eixos: proximal-distal (crescimento longitudinal), anterior-posterior (radial-ulnar) e dorsal-ventral⁴. O desenvolvimento dentro desses eixos, ocorre devido aos 3 centros de sinalização: crista ectodérmica (controla o crescimento proximal distal), zona de atividade polarizadora (controla o crescimento radio-ulnar) e ectoderma dorsal (controla o crescimento dorsal-ventral)^{3,4,5}.

O crescimento proximal para distal formará 4 zonas que no futuro irão dar origem aos segmentos³. Existem, ao todo, 4 segmentos que são: ombro, braço, antebraço e mão⁶. Alterações que ocorram em partes dos 3 eixos de desenvolvimento resultarão em uma anormalidade congênita em qualquer um dos segmentos anatômicos⁴. Elas podem ser restritas a uma única região, podem afetar duas ou mais regiões ou podem estar associadas a uma anormalidade sistêmica, nesse caso, parte de uma síndrome⁴. Essas síndromes incluem Holt-Oram, anemia de Fanconi, TAR, Apert, Cornelia de Lange, entre outras⁸.

A análise dos três eixos do desenvolvimento embrionário forma a base da classificação de Oberg, Manske e Tonkin (OMT). Isso se deve a prioridade que a OMT dá aos estágios do desenvolvimento embrionário em relação à morfologia das malformações³.

O uso de uma classificação como base de qualquer estudo científico é crucial, pois permite construir uma linguagem descritiva comum de uma doença^{4, 10, 11}. Nesse contexto, o amplo espectro fenotípico das anomalias congênitas de membros superiores (ACMS) corrobora para a necessidade da utilização de uma classificação que aborde essa variabilidade presente tanto na gravidade como na natureza embriológica da anomalia^{4, 12}.

Para isso, foi desenvolvida, em 1984, a classificação de Swanson, que foi utilizada por muito tempo para classificar a maioria das ACMSs^{4, 13}. No entanto, à medida que o conhecimento embriológico aumentou, surgiram questões que a classificação de Swanson não

conseguiu responder¹². Limitações em combinar etiologia e morfologia, além da incapacidade de classificar algumas condições como simbraquidactilia e mão fissurada tornaram-se mais evidentes^{14, 15}. Isso porque algumas categorias da classificação de Swanson tem por base no que acreditava ser a causa e outras categorias foram baseadas na morfologia da anomalia^{4, 16}.

Para resolver essas questões, Oberg, Feenstra, Manske e Tonkin propuseram, em 2010, um novo esquema de classificação que foi ampliado em 2013⁴. A classificação de Oberg, Manske e Tonkin (OMT) é baseada no consenso de que o membro superior tem uma formação embriológica ao longo de 3 eixos^{4, 10}. A OMT, portanto, visa fornecer uma classificação que apoie os conceitos etiológicos, permitindo a documentação de todas as anomalias de um único membro e anomalias cruzadas com síndromes^{12, 13}.

Desde a publicação, a classificação OMT foi avaliada quanto à utilidade e confiabilidade por muitos autores, e foi atestada por Goldfarb et al. e Ekblom et al., quanto a reprodutividade^{4, 17}. A simplicidade, flexibilidade, abrangência e lógica foram as principais vantagens observadas por esses pesquisadores¹⁴. Porém, alguns autores como Lowry e Cols levantaram preocupações quanto à introdução da classificação OMT em algumas especialidades e no desafio de classificar a simbraquidactilia e artrogripose¹⁷. De fato, a classificação OMT não é perfeita e limitações devem ser consideradas, mas essa sistematização fornece uma base descritiva de processos etiopatogênicos que auxilia o clínico na tomada de decisões¹².

A OMT é dividida em 4 categorias: Malformações (as mais comuns), Deformações, Displasias e Síndromes^{4, 11}. As malformações, foco deste estudo, é definido por Goldfarb et al., em um estudo que avaliou a empregabilidade da classificação OMT, como sendo anomalias na formação e diferenciação dos tecidos. Goldfarb et al. faz ainda uma subdivisão anatômica das malformações em A, que afetam os segmentos do braço, antebraço e mãos, e B que afeta apenas o segmento da mão. Ambas podem acometer diferentes eixos de desenvolvimento, incluindo o eixo proximal-distal, o eixo radial-ulnar (anterior-posterior), o eixo dorsal-ventral e, em alguns casos, podem ocorrer em um eixo não especificado¹⁷.

As malformações do grupo A, que ocorrem no eixo proximal-distal, apresentaram várias manifestações, sendo a síndrome de Poland (SP) um exemplo significativo. Essa síndrome é uma condição congênita rara que apresenta com agenesia ou hipoplasia do músculo peitoral maior associado a anomalias torácicas ipsilaterais e/ou de membros superiores¹⁸. Esses incluem a hipoplasia ou aplasia da mama ou mamilo, anomalias de gordura subcutânea e deficiência no segmento das mãos (ectrodactilia ou sindactilia). A SP pode ainda

estar associada a outras síndromes congênitas, como anomalias gastrointestinais, cardíacas, pulmonares e renais.⁹

A incidência da SP varia de 1:30.000 a 1:50.000 nascidos vivos e o sexo mais afetado é o masculino, numa proporção de 3:2 e o músculo mais atingido é o peitoral maior direito, em 75% dos casos. A SP tem uma etiologia desconhecida, estudos sugerem que uma interrupção do suprimento da artéria subclávia, na sexta semana de gestação pode ser a causa, o que também é esperado na síndrome de Sprengel⁹.

Outro exemplo de malformação do grupo A que ocorre no eixo proximal-distal é a simbraquidactilia, termo referente a dedos curtos. Ocorre de forma unilateral e pode ser uma característica da síndrome de Poland⁹. Os dedos centrais são tipicamente rudimentares ou estão ausentes, enquanto o polegar é relativamente preservado^{9,19}.

A incidência dessa condição é de 0,6 por 10.000 nascidos vivos^{9,19}. A etiologia da simbraquidactilia ainda é desconhecida, no entanto sugere-se que uma interrupção no suprimento da artéria subclávia distal à artéria torácica, no período fetal, possa ocasionar a falha no desenvolvimento da extremidade do MS e à degeneração do tecido interdigital^{9,19}.

A Amputação Congênita é uma malformação do grupo A que acomete o eixo proximal-distal. Refere-se a uma condição transversal que resulta na ausência parcial ou total de um membro⁹, e a classificação é baseada na localização do segmento afetado^{9,23}. A amelia é a ausência completa do membro, enquanto a hemimielia se refere à ausência do antebraço e da mão, e a aqueiria, à ausência da mão. Já a adactilia e a afalangia caracterizam a ausência total ou parcial de um ou mais dedos, respectivamente^{9,20,23}.

É desconhecida a causa exata dessa condição, mas acredita-se que uma obstrução na artéria braquial possa levar à gangrena e à diminuição da absorção de oxigênio e nutrientes nas estruturas distais do membro superior^{9,20,23}.

A focomelia é o último defeito congênito do eixo proximal-distal das malformações do grupo A. Também chamada de deficiência intersegmental, apresenta-se com a ausência do segmento do braço ou do segmento do antebraço, sendo diferenciada da malformação transversa por apresentar uma mão funcional⁹. A incidência é esporádica e rara, 1:125.000 nascidos vivos e a prevalência aumenta em até 60% dos casos de uso de talidomida no primeiro trimestre de gestação^{9,23}.

Divide-se em três tipos: completa, quando há presença de uma mão articulada no tórax (escápula) e ausência de braço e antebraço; proximal, com ausência do braço, ficando antebraço e mão inseridos na escápula; e distal, mão inserida no úmero^{9,23}.

Indo para o eixo ântero-posterior, no grupo A, a mão torta radial ou ulnar, é o exemplo mais proeminente. A Mão Torta Radial (MTR) aparece na forma de um agrupamento de anomalias que acometem a porção radial do antebraço⁹. A característica clínica principal é a angulação deslocada em direção radial, decorrente da hipoplasia do rádio^{9,22,23}. A etiologia é desconhecida, no entanto, especula-se que agentes teratogênicos que provocam lesão vascular na crista ectodérmica sejam a principal causa da MTR^{21,22,23}.

O quadro clínico característico da mão torta ulnar (MTU), por sua vez, é representado por alterações no cotovelo, punho e mão²³. A mão é hipoplásica e 11% dos pacientes têm os cinco dedos completos, e até 40% apresentam sindactilias. Os dedos ulnares podem ser hipoplásicos ou ausentes, e em 70% dos casos o polegar é afetado. As ausências de dedos são acompanhadas da inexistência de ossos do carpo correspondentes, é comum a ausência dos ossos pisiforme, hamato, piramidal e capitato^{21,23}.

A MTU pode apresentar colisões carpais, diminuição da mobilidade ou instabilidade do cotovelo e uma deformidade conhecida como "mão no flanco"^{9,21}. Além disso, a epífise distal do rádio pode apresentar alterações no desenvolvimento em até 60% dos pacientes resultando em um antebraço curto, e a MTU pode apresentar um trato fibroso distal no lado ulnar que substitui a ulna²¹. A influência desse trato fibroso sobre o grau de angulação ulnar da mão ainda é controversa^{9,21}.

Para finalizar a discussão sobre o eixo anterior-posterior do grupo A, dois acometimentos precisam ser abordados, a mão em espelho e a sinostose. A mão em espelho é uma consequência da alteração da anatomia, na parte distal do úmero, para articular com as duas ulnas, o que acaba por reduzir a mobilidade⁹. A apresentação clínica típica é a presença de sete dedos, sendo um dedo central e três decrescentes para cada lado, representando os dedos médio, anular e mínimo, com ausência do polegar⁹. No entanto, é possível que haja variação na apresentação, podendo haver oito ou mais dedos⁹.

Já na sinostose os ossos do antebraço, rádio e ulna, sofrem fusão⁹. Normalmente, os dois ossos desenvolvem-se juntos e dividem-se no sétimo mês de gestação, nesse caso, ocorre um erro na separação e terminam de se desenvolver fundidos⁹. Pode ter diferentes causas, incluindo fatores genéticos, teratogênicos, ou associados a outras alterações musculoesqueléticas, como a mão torta ulnar e a hipoplasia do polegar⁹. A condição é mais comum em homens e pode ser bilateral em cerca de 60%⁹. A sinostose radioulnar pode afetar qualquer região do antebraço, e o cotovelo é a área clinicamente relevante, nas porções proximais do rádio e ulna, mais especificamente.

Embora as radiografias possam apresentar normais em muitos casos, essa condição pode ser diagnosticada logo após o nascimento, já que a amplitude do movimento, nesse momento, é menor quando comparado com um cotovelo normal. Com o passar da idade o movimento de pronossupinação é aumentado e o movimento do membro superior é compensado pelo punho e ombro²³.

Em 2013, Al-Qattan et al. revisou as anomalias que acometem o desenvolvimento dorsal-ventral do membro superior e dividiu a dimelia em dorsal e ventral. A Dimelia ventral é uma doença rara causada por um erro no desenvolvimento onde a palma está localizada no dorso da mão ou do antebraço²⁴, entretanto, a dimelia dorsal têm estruturas dorsais presentes na palma do segmento da mão. A etiologia é a mesma da dimelia ventral²⁴.

Há também, entre as malformações no grupo A, aquelas que não possuem um eixo especificado, e ocorre na deformidade de Sprengel, caracterizada por uma elevação do ombro congênito. Na região dorsal, a escápula acometida se projeta a uma altura superior à da escápula contralateral saudável, e pode estar subdesenvolvida e fundida à coluna cervical. Essa anomalia, comumente encontrada em crianças, pode estar associada à Síndrome de Poland e o eixo que apresenta falha no desenvolvimento é bem conhecido, com influência causal do eixo anterior-posterior⁹.

As malformações do grupo B, o primeiro exemplo a ser descrito no acometimento do eixo proximal-distal é a braquidactilia. Nessa condição os dedos são notadamente curtos acometendo, com maior frequência, o indicador e o mínimo, deixando, em geral, o anular ileso^{9,25} e a falange média é o osso que comumente apresenta maior acometimento²⁵.

Clinicamente, a braquidactilia manifesta de maneira variada, podendo os dedos serem desenvolvidos de forma normal, porém hipoplásicos, ou apresentar falhas na formação, como falange e metacarpo ausentes^{9,25}. Em função disso, foram estabelecidos termos específicos para descrever o local afetado, tais como: ectrodactilia, ausência de falange ou metacarpo, braquimetacarpia, metacarpo encurtado, braquimesofalangia, falange média encurtada, e braquitelefangia, falange distal encurtada²⁶.

Um outro exemplo que acomete o eixo proximal-distal presente no grupo B é a mão em fenda que é caracterizada por anomalias na formação das mãos, que resultam na ausência total ou parcial dos dedos centrais e/ou da estrutura óssea correspondente⁹. Essa condição congênita apresenta uma variedade de anomalias que variam quanto à localização e profundidade da fenda, podendo estar associada à polidactilia e sindactilia²³. Também conhecida como ectrodactilia ou mão de lagosta, terminologia que caiu em desuso por ser

pejorativo, foi descrita pela primeira vez em 1855 por Lange que a dividiu em típica e atípica^{9, 26}.

A típica tem um formato em “V” devido a ausência do raio central, costuma ser bilateral e tem uma herança genética positiva²⁶. Já na ectrodactilia atípica, a mão tem um formato em “U” e é uma condição mais rara, esporádica e grave⁹. A etiologia e classificação dessa condição são confusas e apresentam diferentes abordagens por diversos autores ao longo da história. A incidência é difícil de definir, mas acredita-se estar em torno de 1 em 20.000 nascidos vivos^{9,27}.

Passando para o eixo radio-ulnar do grupo B, o polegar hipoplásico é referido como um conjunto de alterações que variam desde um polegar levemente diminuído até a ausência, e pode ocorrer de maneira isolada ou acompanhada de um distúrbio longitudinal²³. Tem apresentação rara, e maior incidência em 1960 com o uso disseminado da talidomida^{23, 28}.

Existe dúvida quanto a classificação na OMT, pois a maioria dos autores defendem que deve ser colocada no grupo I, malformações, principalmente quando acompanhada da MTR, por uma falha no desenvolvimento longitudinal²³. Outros estudiosos, a minoria, acreditam que o polegar hipoplásico está no grupo V, hipoplasia e aplasia, sobretudo quando é apresentado de forma isolada⁹.

Ainda nesse eixo e grupo, a polidactilia é um termo que refere um defeito congênito onde a mão excede os 5 dedos habituais. Também chamada de hiperdactilia, ocorre em diferentes localizações na mão, dividida em pré-axial (afetando o polegar), pós-axial (ou ulnar, afetando o dedo mínimo) e meso-axial (afetando os dedos centrais)^{9,23,29}.

De alta incidência, 1:3.00 nascidos vivos, é a segunda malformação congênita de membro superior mais comum, atrás somente da sindactilia^{27,23, 29}.

A polidactilia radial pode apresentar uma ampla variedade fenotípica, podendo variar desde um polegar duplicado com aparência normal até um raio completamente duplicado^{30, 31}. Já a polidactilia ulnar é a mais comum das polidactilias, com incidência 8 vezes maior do que as outras. Diferentemente da polidactilia pré-axial, as pós-axiais podem ser bilaterais, têm herança familiar clara e são mais comuns em negros. Nesse caso, caracteriza-se pela presença de dedos extras na região ulnar da mão^{9, 23}.

O polegar trifalângico(PTF) é a última malformação do eixo radio-ulnar do grupo B e é caracterizada pela presença de três falanges em vez de duas no polegar²⁹. Tal dimorfismo, surge de maneira isolada, ou associada à duplicação do polegar ou a síndrome sistêmica, ou seja, a síndrome de Holt-Oram²³. Embora o PTF é considerado raro, com incidência de

1:16.000 a 1:25.000 recém-nascidos, a apresentação fenotípica pode variar consideravelmente^{29,30}.

O PTF é categorizado em dois grupos. No primeiro, o polegar apresenta-se próximo à normalidade, com uma falange adicional e o formato dessa falange pode variar, podendo assumir formatos retangulares, trapezoidais ou em delta^{29,31}. No outro grupo, o quinto dedo encontra-se alinhado com os demais, não possuindo a função de oponência^{29,30}.

Há ainda malformações do grupo B que não possuem um eixo específico, é o caso da clinodactilia, síndrome de Apert, sindactilia e doença de Kirner. A clinodactilia é caracterizada pelo desvio angular lateral excessivo das falanges, distal à articulação metacarpofalangiana. Tal condição é considerada patológica quando o desvio ultrapassa 10 graus e pode estar ou não associada a uma síndrome sistêmica²³. Comumente, ocorre em decorrência de um desenvolvimento anormal da falange média, ocasionando deformidade na articulação interfalangiana proximal³⁰.

Em casos excepcionais, o desvio pode ocorrer na articulação interfalangiana proximal, motivado por uma anormalidade na falange proximal^{9, 23}. A ocorrência é mais frequente no quinto dedo, com desvio radial⁹. A presença de histórico familiar positivo por herança autossômica dominante é comum⁹.

Sendo uma condição rara, com incidência estimada em torno de 1 a 100.00 e 1 a 160.00, a síndrome de Apert apresenta uma forma mais grave de polissindactilia, com fusão desordenada dos ossos das mãos e pés. Geralmente afeta os quatro membros, com os dedos das mãos frequentemente sendo curtos e apresentando união por pontas ou com sindactilia completa entre todos os dedos e o polegar⁹.

Em decorrência de um problema na separação dos dedos, a sindactilia é mencionada como a união de um ou mais dedos que pode acometer tanto pés como mãos²³. A forma simples é classificada como união limitada a partes moles, principalmente a cobertura cutânea e fascial, podendo ser completa ou incompleta, dependendo afeta todo o comprimento do dedo ou não. Já a sindactilia complexa ocorre quando a união dos dedos é não só através da pele, mas também pela estrutura óssea, tendinosa e vasculonervosa⁹.

A anomalia mais comum de MSs é a sindactilia simples com incidência de 1:2.000 nascidos vivos, variando de acordo com a raça e região, sendo mais frequente em indivíduos brancos e com maior afetação do sexo masculino^{9, 23}. A ocorrência é geralmente bilateral e simétrica²³ e a causa é motivo de controvérsia, mas a teoria mais aceita é a falha na apoptose interdigital das estruturas que formam a placa da mão, processo que ocorre na sétima semana

de gestação^{9, 23}. A união mais comum de acontecer é entre o dedo médio com o anular, seguida pela união dos dedos indicador, médio, anular e mínimo. A união do indicador e do polegar é rara e esporádica, sendo de 10 a 40% dos casos, resultado de uma mutação autossômica dominante⁹.

O desvio radial e palmar do segmento distal do quinto dedo refere-se à condição de Kirner^{9,23}, em que o sintoma não acarreta dor ou desconforto significativos, contudo, pode dificultar a realização de certas atividades, como dirigir ou tocar instrumentos musicais^{9,23}. A condição é pouco frequente, acometendo apenas entre 0,15% e 0,25% da população, e prevalente em indivíduos do sexo feminino²³. A causa da deformidade é desconhecida, e classificada como idiopática e não traumática⁹. O processo de desenvolvimento da anomalia ocorre gradualmente, iniciando por volta dos 8 anos de idade, e acompanhado de edema mínimo e desconforto sintomático atribuível a alterações do processo de crescimento que não estão relacionadas a traumas^{9,23}.

Considerando a carência de informações disponíveis nas bases de dados e pela baixíssima incidência, algumas malformações citadas na OMT não puderam ser aprofundadas na discussão, mas ficam aqui as menções honrosas: músculos anormais no ombro, sem especificação do eixo afetado, ocorre devido a falha nos tecidos conjuntivos derivados das células da crista neural na inserção muscular do ombro; transformação do membro superior para inferior, sem especificação do eixo afetado, e nesse caso, os membros superiores apresentam uma anatomia semelhante à dos membros inferiores, o que representa uma alteração significativa no desenvolvimento normal e, por último, braquimelia, afetando o eixo proximal-distal do membro superior. Essa condição é caracterizada pelo encurtamento dos segmentos do braço e antebraço, além dos dedos da mão^{9,17}.

Algumas anomalias congênitas exibem particularidades quanto à posição na classificação da OMT. Por não ser uma classificação completamente precisa, algumas condições são encontradas simultaneamente em diferentes grupos, tanto no grupo IA quanto no IB, cita-se neste caso: simbraquidactilia, dimelia ulnar, dimelia dorsal, dimelia ventral e amputação congênita.

Conclusão

O presente artigo documenta várias malformações congênitas do membro superior utilizando a classificação de Oberg, Manske e Tonkin (OMT). Por meio dessa abordagem integrativa, foi possível identificar e categorizar com precisão as diferentes anomalias encontradas, permitindo uma melhor compreensão da variedade de deformidades presentes no membro superior. Sugere-se a realização de mais estudos para explorar diferentes anomalias e suas corretas classificações.

Referências

1. Mendes KS, Silveira RCCP, Galvão CM. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. *Texto & Contexto - Enfermagem*. 2008;17(4):758-764.
2. Souza MT, Silva MD, Carvalho R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. *Einstein*. 2010;11(8):102-106.
3. Guéro S. Developmental biology of the upper limb. *Hand Surg Rehabil*. 2018;37(5):265-274.
4. Ekblom AG, Laurell T, Arner M. Epidemiology of congenital upper limb anomalies in Stockholm, Sweden, 1997 to 2007: Application of the Oberg, Manske, and Tonkin classification. *J Hand Surg Am*. 2014;39(2):237-248.
5. Tonkin MA, Tolerton SK, Quick TJ, Harvey I, Lawson RD, Smith NC, et al. Classification of congenital anomalies of the hand and upper limb: Development and assessment of a new system. *J Hand Surg Am*. 2013;38(9):1845-1853.
6. Moore KL, Dalley AF, Agur AMR. *Moore: Anatomia Orientada para a Clínica*. 7. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan Ltda; 2014. 799-816
7. Sarmiento-Osorio DC, Guillén Olaya JF, Franco Zuluaga JA, Gutiérrez Gómez ML. Manual de malformaciones congénitas de miembro superior en fetos o recién nacidos basado en estudios cadavéricos. *Universitas Medica*. 2020;61(4):88-106.
8. França Bisneto EN. Congenital deformities of the upper limbs. Part III: Overgrowth; Undergrowth; Streeter and others. *Revista Brasileira de Ortopedia*. 2013;48(2):121-125.
9. Hebert SK, Barros Filho TEP, Xavier R, Pardini Jr AG. *Ortopedia e Traumatologia: Princípios e Prática*. 5. Porto Alegre: Artmed; 2017. 345-425
10. Oberg KC. Classification of congenital upper limb anomalies: towards improved communication, diagnosis, and discovery. *J Hand Surg Eur*. 2019;44(1):4-14.
11. Tonkin MA. Thumb duplication/polydactyly. *J Hand Surg Eur*. 2021;46(4):341-345. Al-Qattan MM, Kozin SH. Update on Embryology of the Upper Limb. *J Hand Surg Am*. 2013; 38(9): 1835-1844
12. Baas M, Zwanenburg PR, Hovius SER, Van Nieuwenhoven CA. Documenting Combined Congenital Upper Limb Anomalies Using the Oberg, Manske, and Tonkin Classification: Implications for Epidemiological Research and Outcome Comparisons. *J Hand Surg Am*. 2018;43(9):861-869.

13. Tonkin MA. Classification of congenital anomalies of the hand and upper limb. *J Hand Surg Am.* 2015;40(2):415.
14. Lam WL, Oberg KC, Goldfarb CA. The 2020 Oberg–Manske–Tonkin classification of congenital upper limb differences: updates and challenges. *J Hand Surg Eur.* 2020;45(10):1117-1119.
15. Tonkin MA, Oberg KC. The OMT Classification of Congenital Anomalies of the Hand and Upper Limb. *J Hand Surg Am.* 2015;20(3):336-342.
16. Wall LB, McCombe D, Goldfarb CA, Lam WL; ICHAD study group. The Oberg, Manske, and Tonkin Classification of Congenital Upper Limb Anomalies: A Consensus Decision-Making Study for Difficult or Unclassifiable Cases. *J Hand Surg Am.* 2022
17. Goldfarb CA, Ezaki M, Wall LB, Lam WL, Oberg KC. The Oberg-Manske-Tonkin (OMT) Classification of Congenital Upper Extremities: Update for 2020. *J Hand Surg Am.* 2020;45(6):542-547.
18. Vaccari CM, Tassano E, Torre M, Gimelli S, Divizia MT, Romanini MV, et al. Assessment of copy number variations in 120 patients with Poland syndrome. *Bmc Med Genet.* 2016;17(1):89.
19. Goodell PB, Bauer AS, Sierra FJA, James MA. Symbrachydactyly. *SAGE Journals.* 2016;11(3):262-270.
20. Holmes LB, Nasri HZ. Terminal transverse limb defects with “nubbins”. *Birth Defects Research.* 2021;113(13):1007-1014.
21. Bauer AS, Bednar MS, James MA. Disruption of the Radial/Ulnar Axis: congenital longitudinal deficiencies. *J Hand Surg Am.* 2013;38(11):2293-2302.
22. Colen DL, Lin IC, Levin LS, Chang B. Radial Longitudinal Deficiency: Recent developments, controversies, and an evidence-based guide to treatment. *J Hand Surg Am.* 2017;42(7):546-563.
23. França Bisneto EN. Congenital deformities of the upper limbs. Part II: Failure of formation and duplications. *Revista Brasileira de Ortopedia.* 2013;48(1):3-10.
24. Habenicht R, Mann M, Guéro S, Ezaki M. Distal Dorsal Dimelia: A Disturbance of Dorsal-Ventral Digit Development. *J Hand Surg Am.* 2019;44(5):421-228.
25. Sharma R, John JR, Sharma RK. Brachydactyly-anonychia with congenital absent phalanges of the hand. *ANZ J Surg.* 2020;90(11):2364-2366.
26. Falcochio DF, Costa AC, Durigan CPI, Nascimento VG, Santili C, Chakkour I. Epidemiological and Clinical Aspects of Cleft Hand: Case series from a tertiary public hospital in são paulo, brazil. *Sage Journals.* 2018;14(6):814-818.

27. Goldfarb CA, Wall LB, Bohn DC, Moen P, Van Heest AE. Epidemiology of Congenital Upper Limb Anomalies in a Midwest United States Population: An Assessment Using the Oberg, Manske, and Tonkin Classification. *J Hand Surg Am.* 2015;40(1):127-132.
28. Forman M, Canizares MF, Bohn D, James MA, Samora J, Steinman S, et al. Association of Radial Longitudinal Deficiency and Thumb Hypoplasia. *Journal of Bone And Joint Surgery.* 2020;102(20):1815-1822.
29. Potuijt JWP, Galjaard RH, van der Spek PJ, van Nieuwenhoven CA, Ahituv N, Oberg KC, et al. A multidisciplinary review of triphalangeal thumb. *J Hand Surg Eur.* 2019;44(1):59-68.
30. Han B, Shen K, Wang Z, Xu Y. Clinical Characteristics and Surgical Outcomes of Congenital Ulnar-deviated Thumbs: Delta triphalangeal thumbs and irregular epiphyses. *J Pediatric Orthopaedics.* 2020;41(1):28-32.
31. Hovius SER, Potuijt JWP, Van Nieuwenhoven CA. Triphalangeal thumb: Clinical features and treatment. *J Hand Surg Eur.* 2018;44(1):69-79.

ANEXOS

ANEXO A – Diretrizes de submissão para autores da revista acadêmica do centro de ciências médicas da Universidade Federal da Paraíba encontrada no link: <https://periodicos.ufpb.br/ojs2/index.php/rmp/about/submissions#authorGuidelines>.