

ARTÍCULO ORIGINAL

Experiencia con polidactilia preaxial
en el Instituto Nacional de Pediatría*Experience with preaxial polydactyly at the Instituto Nacional de Pediatría*

Araceli Pérez-González, Marcia R. Pérez-Dosal, Marcos González-Martínez

*Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Instituto Nacional de Pediatría, Secretaría de Salud, México, D. F., México.***Resumen**

Introducción. La polidactilia se define como un exceso de dígitos o partes en manos o pies. La polidactilia del pulgar (preaxial) es la más común en la población blanca y asiática. Es importante el manejo quirúrgico temprano para evitar deformaciones en el dígito afectado.

Métodos. Estudio retrospectivo de los pacientes que ingresaron al Instituto Nacional de Pediatría con diagnóstico de polidactilia preaxial en el período de marzo de 2001 a febrero de 2003.

Resultados. Se diagnosticaron 57 pacientes, con edad promedio de 19 meses. Predominaron pacientes del sexo masculino (n = 41) sobre los del femenino (n = 16). Se encontraron 2 pacientes con pulgar duplicado en ambas manos, 39 pacientes en mano derecha y 16 en mano izquierda (total = 59). El tipo IV de Wassel fue el más frecuentemente encontrado. A todos los pacientes se les realizó manejo quirúrgico. Se presentaron 10 pacientes (16.94%) con secuelas menores postoperatorias.

Conclusiones. La casuística reportada en este trabajo es significativa. La correcta clasificación de esta malformación es importante para realizar una cirugía adecuada que tenga como objetivo la restauración funcional y estética de la mano.

Palabras clave. Polidactilia preaxial; procedimiento de Bilhaut-Cloquet; ligamento colateral.

Summary

Introduction. Polydactyly is defined as an excess of digits or parts in the hand or foot. Thumb (preaxial) polydactyly is commonly found in white and Asian populations. Early surgical management is important to avoid deformations in the affected digit.

Methods. Patients were seen at the Instituto Nacional de Pediatría with a diagnosis of preaxial polydactyly during the period from March 2001 to February 2003.

Results. Fifty seven patients with an average age of 19 months were observed. We found a prevalence of the masculine (n= 41) in comparison with the feminine gender (n= 16). Two patients had a duplicated thumb on both hands: 39 patients on the right and 16 on the left hand (total= 59 duplicated thumbs). Wassel type IV was the most frequently found polydactyly. All patients had surgical management; 10 patients had minor postsurgical residual deformities.

Conclusions. The casuistic reported in this work is significant. Proper classification of this abnormality is important to offer the patient the proper surgery for restoring the hand's function and aesthetics.

Key words. Preaxial polydactyly; Bilhaut-Cloquet technique; collateral ligament.

www.medigraphic.com

Solicitud de sobretiros: Dra. Araceli Pérez González, Depto. Cirugía Plástica y Reconstructiva, Instituto Nacional de Pediatría, Torre de Investigación, Av. Imán Núm. 1, Lab. Microscopía Electrónica, 8vo Piso, Col. Insurgentes Cuicuilco, Deleg. Coahuacán, C.P. 04530, México, D. F., México.

Fecha de recepción: 07-09-2007.

Fecha de aprobación: 12-12-2007.

Introducción

La polidactilia se define como un exceso de dígitos o partes en manos o pies, y es el tipo más frecuente de malformación congénita en el miembro superior.

Los términos que se utilizan para describir la localización del dígito supernumerario en la mano son: preaxial o radial para el pulgar; central para los dedos índice, medio o anular; y postaxial o cubital para el meñique (Fig. 1).^{1,2}

En la población blanca o asiática, la polidactilia preaxial ocurre con mayor frecuencia que la polidactilia postaxial, observándose en 1 de 3 000 nacidos vivos.^{3,4} En contraste, en la población negra, la polidactilia postaxial se ha observado en aproximadamente 1.3% de todos los nacidos vivos, o en 13 de 1 000 nacimientos.

En la población mexicana se reporta una incidencia de 1.73 en 1 000 nacidos vivos, predominando la polidactilia postaxial.⁵

La genética y causas de la polidactilia preaxial no están completamente comprendidas. El pulgar se desarrolla de una condensación mesenquimatosas en el borde radial de la mano en formación. Este desarrollo se completa a las ocho semanas de gestación. La duplicación del pulgar resulta de una separación deficiente de esta condensación mesenquimatosas.⁶ Algunos estudios sugieren un desbalance entre la cresta del ectodermo apical y el mesodermo subyacente.⁷

La polidactilia preaxial se ha visto asociada a la exposición de agentes teratógenos como la talidomida o fármacos anticonvulsivantes como el

ácido valproico.^{8,9} También puede ser parte de síndromes asociados a anomalías en el desarrollo, tales como: Beckwith-Wiedemann, Bloom, Ellis-Van Creveld, Holt-Oram y Klippel-Trenaunay-Weber.¹⁰

El diagnóstico de esta entidad es clínico y debe realizarse al nacimiento durante la exploración de las extremidades o en el primer contacto durante la consulta. Se necesita una evaluación clínica y radiológica de cada paciente para poder clasificarla y con esto decidir el manejo quirúrgico adecuado.

Existen múltiples clasificaciones para la polidactilia preaxial, la más utilizada es la desarrollada por Wassel en 1969, donde se muestra un sistema de clasificación para los distintos tipos de duplicación del pulgar, basado en el nivel de bifurcación (Fig. 2). El tipo más común es el IV, en el que la duplicación ocurre en la unión metacarpofalángica.¹¹

El manejo de la polidactilia preaxial es quirúrgico y a edades tempranas, ya que si no se trata puede llevar a deformidad angular por múltiples razones como pueden ser: el compartir tendones flexores y extensores con un origen común y división distal en "Y" hacia cada pulgar; una inserción excéntrica de tendones extrínsecos e intrínsecos; conexión entre tendones flexores y extensores; alteración en la forma de la superficie articular.¹²

Las opciones reconstructivas varían en el rango desde la total resección de uno de los pulgares; compartir mitades iguales (como en el procedimiento de Bilhaut-Cloquet); reconstrucción del pulgar usando partes del pulgar duplicado; e in-

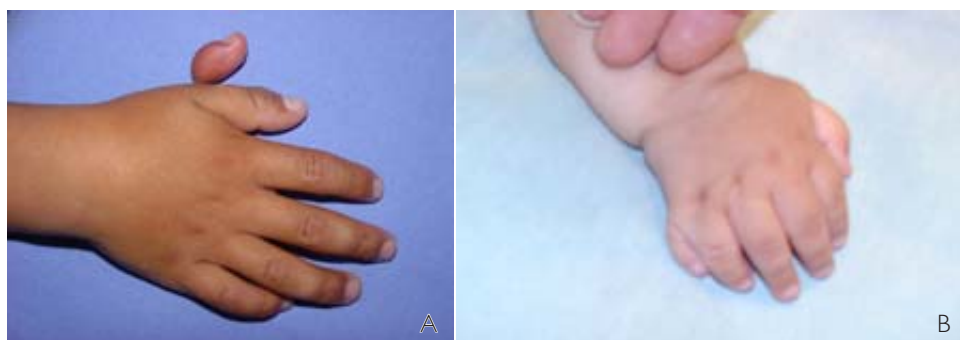


Figura 1. A. Polidactilia preaxial con pulgar flotante. **B.** Polidactilia postaxial.

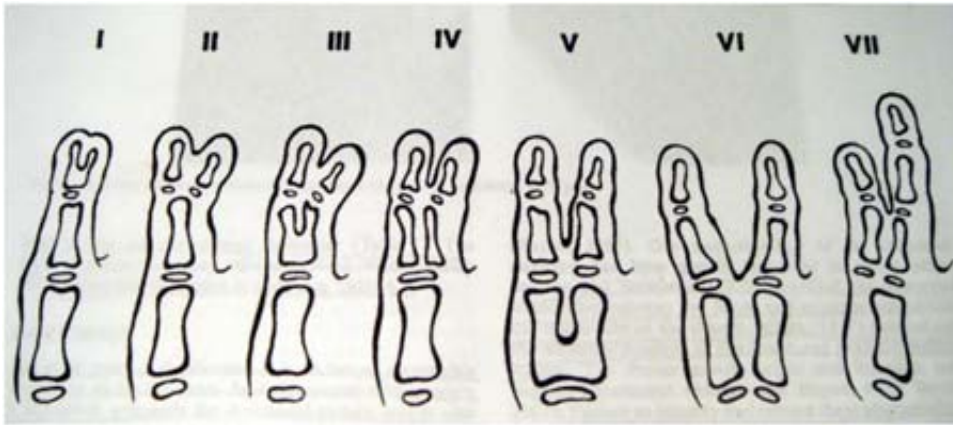


Figura 2. Clasificación de Wassel. El grado se basa en el nivel de duplicación esquelética.



Figura 3. Ejemplos de estudios radiológicos preoperatorios de polidactilia preaxial tipo Wassel IV.

clusiva pulgarización en caso de deformidades complicadas tales como polidactilia con pulgar trifalángico (Wassel tipo VII).¹³

En México, la estadística de esta entidad es poco descrita en la literatura, por lo que el propósito de este trabajo es ampliar la información, describiendo la experiencia que hemos tenido con polidactilia preaxial en pacientes pediátricos en el Instituto Nacional de Pediatría (INP).

Métodos

Se incluyeron todos los pacientes que ingresaron al INP con diagnóstico de polidactilia preaxial de marzo del año 2001 a febrero de 2003. Los pacientes fueron vistos en el Servicio de Cirugía Plástica, en donde se realizó la evaluación clínica para clasificación de la polidactilia y se solicitaron estudios radiológicos de la mano afectada (Fig. 3).

Criterios de inclusión: pacientes con diagnóstico de polidactilia preaxial, con edades de 0 a 18 años. Criterios de exclusión: pacientes que no cumplieran con el diagnóstico de polidactilia preaxial.

Resultados

Los pacientes con diagnóstico de polidactilia preaxial fueron 57. La edad de los pacientes fue de dos meses a siete años (promedio 19 meses). Predominaron los pacientes del sexo masculino (n =41) sobre los del femenino (n =16). La presentación clínica más frecuente fue la duplicación unilateral derecha, encontrando dos pacientes con pulgar duplicado en ambas manos; 39 pacientes con pulgar duplicado en mano derecha, y 16 pacientes con pulgar duplicado en mano izquierda (total de casos =59).

En nuestra serie, el tipo IV fue el que se presentó con mayor frecuencia (Fig. 4). A todos los pacientes se les realizó resección quirúrgica bajo anestesia local o sedación. En los pacientes con pulgar duplicado, donde el ligamento colateral estaba afectado, éste fue reconstruido con o sin rasurado del cartílago articular, dependiendo del nivel de bifurcación y deformación angular. La incisión en piel se planeó para que no fuera recta, y así evitar bridas retráctiles posteriores.

El seguimiento promedio ha sido de tres años, en los que se ha encontrado deformidad secundaria en ocho casos (13.55%). La deformidad que más se ha observado es angulación de la articulación interfalángica y/o metacarpofalángica. De éstos, se reintervino a dos pacientes con nueva reparación de ligamento colateral y colocación de clavo de Kirschner por cuatro semanas, para mejorar la estabilización articular. En dos casos (3.38%), se presentaron bridas retráctiles que fueron resueltas con zetaplastias.

Discusión

El objetivo en el tratamiento de la polidactilia preaxial es lograr una adecuada función y estética de la mano. Idealmente, la cirugía debe realizarse entre los 10 y 12 meses de edad, esto con el fin de evitar o disminuir secuelas funcionales y psicológicas. Al seleccionar el procedimiento quirúrgico se tiene que considerar: nivel de duplicación, gra-

do de hipoplasia de cada componente, estabilidad de la articulación, desviación del eje óseo y contractura en aducción del pulgar.¹⁴

Tradicionalmente, la cirugía ablativa era el método de elección, aunque se ha observado que ésta puede resultar en deformidad residual,^{14,15} por inestabilidad del ligamento colateral en el lado reconstruido o contractura de cicatrices postoperatorias.¹²

Actualmente, el manejo se basa en que el dígito más hipoplásico, con menor función o trifalángico, es resecado. La desviación del dígito a nivel de la articulación debe ser corregida por reparación de los ligamentos colaterales (Fig. 5) y transferencia de músculo o tendón con o sin rasurado del cartílago articular.¹⁴

Cuando los pulgares son iguales, se trata de mantener el dígito en posición cubital, ya que el

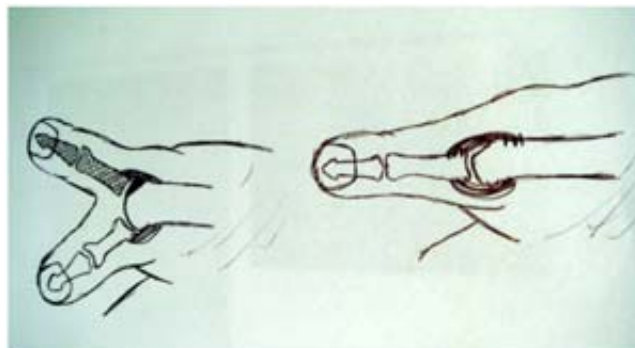


Figura 5. Esquema que ejemplifica la resección del dígito supernumerario y la reparación de ligamento colateral con rasurado de cartílago articular.



Figura 4. **A.** Polidactilia preaxial tipo Wassel III. **B.** Polidactilia preaxial tipo Wassel IV (tipo más frecuente encontrado en nuestro estudio). **C.** Polidactilia preaxial tipo Wassel V.

ligamento colateral cubital es siempre más fuerte que un ligamento reconstruido, y es importante para mantener la estabilidad para el mecanismo de pinza entre el pulgar y el índice.^{12,14}

Cuando la desviación del dígito ocurre debido a una deformidad angular de la falange o el metacarpo, está indicado realizar osteotomías correctivas. Si ambos componentes son hipoplásicos, se realiza aumento de tejidos blandos.¹⁶

Algunos autores basan su manejo dependiendo de la clasificación de Wassel, recomiendan para tipos I y II el procedimiento de Bilhaut-Cloquet, y para tipos III, IV, V, VI y VII la ablación del dígito duplicado con reconstrucción del ligamento colateral. Alternativamente, no realizan procedimiento quirúrgico y proponen la simple observación como opción en caso en que no exista una limitación funcional considerable;¹⁷ esta última se encuentra en desuso.

Nosotros creemos que hay que operar a todos los pacientes, independientemente de que no existan factores que limiten la función. Esto es con el fin de evitar alteraciones emocionales y permitir un mejor desenvolvimiento social del individuo.

No utilizamos el procedimiento de Bilhaut-Cloquet en ningún tipo de polidactilia preaxial, ya que puede interferir con el crecimiento epifisario y afectarse el desarrollo normal de las falanges.¹⁸ Aunado a esto, los resultados estéticos son poco satisfactorios por alteración de la anatomía ungueal.

El manejo quirúrgico que empleamos ha sido satisfactorio en nuestros pacientes y el porcentaje de secuelas que reportamos es comparable al reportado en la literatura mundial.^{6,14-16}

El pulgar es el dígito más importante de la mano, ya que es el que nos permite llevar a cabo el mecanismo de pinza. Su alteración repercute en la actividad cotidiana del paciente.

La polidactilia del pulgar puede alterar la función de éste, además de causar conflictos emocionales en el paciente. La restauración de la anatomía normal por manipulación esquelética y de tejidos blandos es necesaria para poder tener una función adecuada a largo plazo.

La casuística reportada en este trabajo es significativa. La correcta clasificación de esta malformación es importante para realizar una cirugía adecuada que tenga como objetivo la restauración funcional y estética de la mano.

Referencias

1. Light T, Buck-Gramcko D. Polydactyly: terminology and classification. En: Buck-Gramcko D, editor. Congenital malformations of the hand and forearm. London: Churchill Livingstone; 1998. p. 217-24.
2. Esaki M. Radial polydactyly. *Hand Clin.* 1990; 6: 577-88.
3. Flatt A. The care of congenital hand anomalies. 2nd ed. St Louis: Quality Medical Publication; 1994. p. 292-314.
4. Yonenobu K, Tada K, Kurisaki E. Polydactyly: an analysis of 232 cases. *J Jpn Orthop Assoc.* 1980; 54: 121-34.
5. Pérez-Molina JJ, Alfaro-Alfaro N, López-Zermeño MC, García-Calderón MA. Polidactilia en 26 670 nacimientos consecutivos: características clínicas, prevalencia y factores de riesgo. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 1993; 50: 803-8.
6. Kemnitz S, de Smet L. Pre-axial polydactyly: Outcome of the surgical treatment. *J Pediatr Orthop.* 2002; 11: 79-84.
7. Nogami H, Oohira A. Experimental study of pathogenesis of polydactyly of the thumb. *J Hand Surg Am.* 1980; 5: 443-50.
8. Colmes LB. The teratogenicity of anticonvulsant drugs: A progress study. *J Med Genet.* 2002; 39: 245-7.
9. Aguinaga-Ríos M, Llano-Rivas I, Mayen-Molina D. Polidactilia preaxial en recién nacidos expuestos a ácido valproico durante el embarazo. *Perinatol Reprod Hum.* 2002; 16: 180-6.
10. Cetik O, Zulu M, Cirpar M, Eksioglu F. Experience with the surgical treatment of radial polydactyly in adults. *Ann Plast Surg.* 2005; 55: 363-6.
11. Wassel HD. The results of surgery for polydactyly of the thumb: A review. *Clin Orthop Relat Res.* 1969; 64: 175.
12. Netscher D, Baumholtz M. Treatment of congenital upper extremity problems. *Plast Reconstr Surg.* 2007; 119: 1101e.

13. Bilhaut M. Guérison d, un pouce bifide par un nouveau procede operatoire. Cong Fr Chir. 1890; 4: 576.
14. Ogino T, Tsuchida H, Kashiwa H. Thumb polydactyly. Tech Hand Up Extrem Surg. 1999; 3: 278-85.
15. Nassan A, Page RE. Duplication of the thumb. A 20-year retrospective review. J Hand Surg. 1994; 19: 355-60.
16. Ogino T, Ishii S, Minami M. Radially deviated type of thumb polydactyly. J Hand Surg. 1988; 13B: 315-9.
17. Ganley TJ, Lubahn JD. Radial polydactyly: an outcome study. Ann Plast Surg. 1995; 35: 86-9.
18. Flatt AE. The care of congenital hand anomalies. St Louis: Mosby; 1977. p. 99-177.