

AUTORES

Dra. Rudberkia Álvarez Núñez (1)
E-mail: pediat.mtz@infomed.sld.cu
Dra. Marta López Socas (2)
Dr. Roberto Fidel Porto Álvarez (2)
Dra. Godetia M. Porto Álvarez (3)

(1) Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesora Consultante.
(2) Especialistas de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesores Instructores
(3) Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Pediatría

RESUMEN

Presentamos una paciente femenina con Macroductilia de los dedos índice y pulgar de la mano derecha, a quien se le realiza tratamiento quirúrgico: Arresto Epifisiario temporal con Minigrapas, con el objetivo de mostrar la aplicación de instrumental confeccionado por los profesionales de nuestro servicio, lo que brinda mayor disponibilidad terapéutica. Se obtuvo resultados satisfactorios, llegando a la conclusión de que esta aplicación técnica es sumamente útil y se encuentra al alcance de todos.

DeCS:

DEFORMIDADES CONGÉNITAS DE LA MANO/cirugía
DEDOS/anomalías
PROCEDIMIENTOS ORTOPÉDICOS/métodos
SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNY-WEBER/radiografía
HUMANO
FEMENINO
LACTANTE

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas de la mano no son frecuentes, generalmente son leves y tienen escasa repercusión funcional, sin embargo, su amplia variabilidad exige del cirujano de mano un profundo conocimiento de la anatomía y principios quirúrgicos. El desarrollo embriológico del miembro superior es precoz, presentando una completa diferenciación en la séptima semana de la gestación, por lo que, cuando la madre confirma el embarazo, ya la anomalía está presente. (1,2)

La Macroductilia es conocida como aquella malformación congénita que se caracteriza por aumento del tamaño de todas las estructuras del dedo, de forma desproporcionada con relación a los dedos normales (1-3). Se diferencia de algunas entidades en las que sólo crecen algunos elementos como:

hemangiomas, linfedemas o linfomas (3,4). Aparece con más frecuencia en varones, de forma unilateral, afectando predominantemente el segundo y tercer dedos de la mano. La forma bilateral y la presentación podálica es infrecuente (2-4). No existe toma sensitiva, la movilidad va disminuyendo con el tiempo y el crecimiento cesa cuando cierran las epífisis.

Se le conoce en la literatura con los nombres de: Gigantismo Local, Macrodistrofia Lipomatosa, Fibrolipomatosis Dactilar, Hipertrofia localizada y Sobrecrecimiento. (1-3)

Se describen dos variedades clínicas: (3, 5, 6)

Estática: Presente en el momento del nacimiento y, a partir de aquí, crece progresivamente con el resto de los dedos.

Progresiva: El dedo en el momento del nacimiento es normal, pero después comienza a crecer precozmente en mayor medida que el resto de los dedos, y puede presentar desviación angular.

En la actualidad su etiología no está completamente esclarecida. Se plantea que la herencia no desempeña un papel esencial, pues generalmente no se recogen antecedentes familiares, sin embargo, cuando aparece asociada a otros síndromes, se hereda de forma autonómica-dominante. Como posibles causas se enuncian: (3-5)

Inervación anormal (La más aceptada)

Anomalías de la irrigación del dedo

Mecanismos humorales anormales.

Desde el punto de vista anatomopatológico ,

Swuason describió dos tipos:

El Primero: En el que todos los elementos del dedo crecen (huesos, tendones, vasos y nervios, los que se tornan tortuosos)

El Segundo: Donde existe un exceso del tejido fibrolinfomatoso y linfático, junto con neurofibromatosis, linfangioma y hemangioma. La mano constituye un órgano altamente especializado, y de vital importancia para el hombre, pues representa el principal órgano de trabajo, y lo sofisticado de sus funciones obliga a buscar siempre como resultado final de todo tratamiento quirúrgico una mano útil y funcional; es por eso que nos dimos a la tarea de elaborar en nuestro servicio un instrumental adecuado, por no contar con las grapas de tamaño preciso, ni encontrarlas en catálogos y revistas, para realizar la Epifisiodesis temporal, y tratar así de detener el crecimiento en longitud, y corregir la deformidad angular. Estas minigrapas se confeccionaron con alambres finos de Kirschner. Constituye nuestro propósito mostrar como el ingenio humano se desarrolla ante la necesidad de buscar soluciones prácticas al problema.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente RMG, femenina, blanca, que acude a consulta con 2 meses de nacida, por presentar Macroductilia del pulgar e índice de la mano derecha desde el nacimiento. (HC: 248177). Se realiza Historia Clínica minuciosa, precisándose la no existencia de antecedentes familiares de anomalías congénitas de la mano al examen físico.

Aumento de volumen y longitud de los dedos índice y pulgar de la mano derecha. Deformidad angular con desviación cubital, reposando sobre el resto de los dedos. El engrosamiento de las partes blandas e hipoplasia ungueal se presentó en ambos dedos.

No hubo hallazgos sugestivos de neurofibromatosis, hemangiomas, linfangiomas, hamartomas, ni otras deformidades congénitas en el resto del cuerpo.

Se realiza Rx:

Se corrobora aumento de tamaño de metacarpiano y falanges de los dedos índice y pulgar en comparación con otros dedos.

Se realiza interconsulta, al año de edad con:

Servicio de Cirugía de la Mano del hospital "Carlos J. Finlay" de Ciudad de La Habana, quienes recomiendan realizar arresto epifisiario a la edad de 2 años.

Servicio de Angiología: planteando que se trata de una hipertrofia progresiva, posiblemente por fístulas A-V congénitas. (Enfermedad de Klippel-Trenaunay limitada)

En febrero del 2000 se constata clínica y radiológicamente progresión marcada del aumento de volumen de los dedos referidos y mayor incurvación del índice.

Se realiza tratamiento quirúrgico (Epifisiodesis) a los 22 meses de edad (17 de julio del 2000), colocándose minigrapas para el arresto y corrección de la incurvación.

Figura No. 1

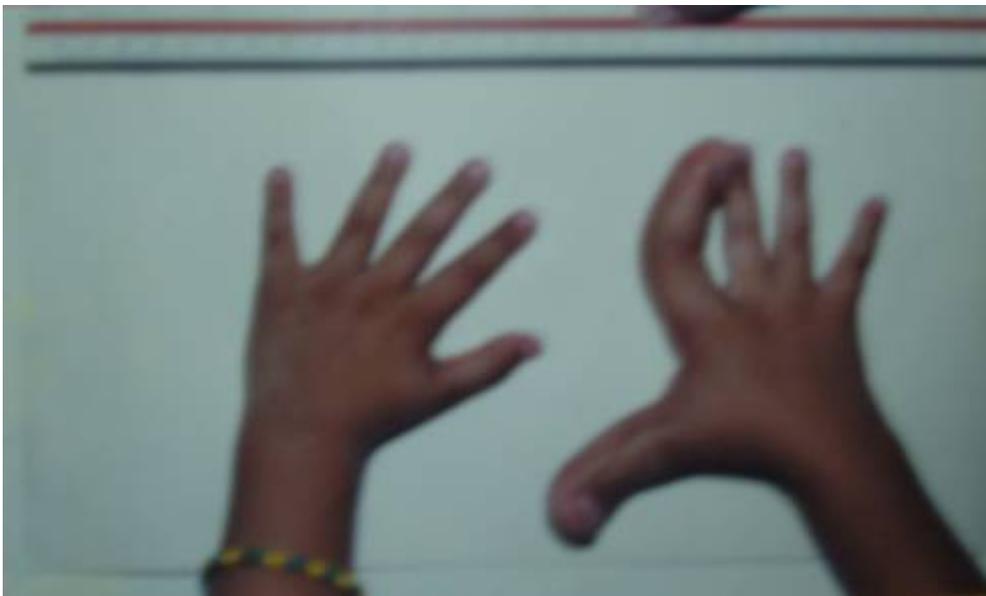


Figura No. 2



EVOLUCIÓN:

Septiembre del 2000: asintomático y utilizando la mano.

Enero del 2001: movilidad al 100 % de los dedos operados, no dolor y se comienza a anotar la detección de crecimiento.



Figura 3: Febrero del 2001. Se implantan nuevas minigrapas y su evolución fue satisfactoria.

DISCUSIÓN

El tratamiento quirúrgico de estas malformaciones resulta complejo, y no siempre se obtienen los resultados deseados, por la no corrección completa de la deformidad, y por la presencia de complicaciones como la necrosis cutánea, que puede llegar a comprometer la viabilidad del dedo. (7-9)

Se han descrito en la literatura múltiples técnicas encaminadas a reducir el tamaño del dedo, entre ellas las más frecuentes en el niño son: (4, 5,7,8,10)

Desramificación del nervio

Epifisiodesis

Epifisiectomía

Osteotomías

Reducción del grosor del dedo, trabajando en los tejidos blandos.

También se han utilizado técnicas para lograr el acortamiento del dedo, algo más cruenta como la amputación (Parcial de la falange distal y la amputación en rayo con transposición digital).

Lo cierto es que, ante esta gran diversidad de técnicas, tenemos que concienciar que el tratamiento quirúrgico de las malformaciones congénitas de la mano requiere de una minuciosa valoración individualizada, que nos permita elegir la técnica más apropiada para cada caso, y exige del cirujano gran habilidad y destreza. Debemos tener en cuenta que la ansiedad de los padres es un elemento de gran importancia que el médico debe valorar para trazar una estrategia terapéutica eficaz que facilite el análisis de las posibilidades reales que ofrece cada tipo de tratamiento, es decir, ofrecer expectativas reales de tratamiento a la familia, dándole a conocer que el mejor resultado no es una mano sumamente estética, sino una adecuada funcionalidad y, para lograrlo,

es necesario en muchas ocasiones practicar varias intervenciones quirúrgicas, esperando el momento oportuno para cada una de ellas . Consideramos que la aplicación de esta técnica (Epifisiodesis Temporal con minigrapas), nos reportó resultados satisfactorios, pues la paciente post-operatoriamente no presentó dolor, la movilidad de los dedos afectados fue del 100 %, se produjo la corrección progresiva de la deformidad sin recidivas y no hubo complicaciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lamb DW, Wynne-Davies R, Soto L. An estimate of the population frequency of congenital malformations of the upper limb. *J Hand Surg (Am)* 1982;7: 557-62.
2. Flatt AE. *The care congenital anomalies* St. Louis, Quality medical Publishers; 1994.
3. Barsky AJ, Macroductyly J. *Bone Joint Surg* 1967; 49-A: 1255.
4. Kelikian H. *Congenital Deformities of the hand and forearm*. Philadelphia: WB Saunders; 1974.
5. Wood VE. Macroductyly. En: Green DP. *Operative hand Surgery*. New York: Churchill- Livingstone; 1993. p. 497-509
6. Tachdjian MO. *Orthopedic Pediatric*. México: Interamericana; 1994. p. 117-321.
7. Tsuge K. Treatment of Macroductyly. *J Hand Surg (Am)* 1985; 10 (6): 968-70.
8. Ishida O, Ikuta Y. Long term results of surgical Treatment for Macroductyly of the hand. *Plast Reconstructions Surg* 1998; 102: 1586-90
9. Lamb DR, Ladd AL, Hentz VR. En: Achauer BM. *Plastic Surgery*. St. Louis: Mosby; 2000.
10. Kosta Kogler N, Kayikcioglu A, Safakt Ozcan G, Keuk A. Gursug Macroductyly: report of eight cases of a rare anomaly. *Pediatr* 1996; 38(1): 73-9.

SUMMARY

We present a female patient with macroductyly of the right hand thumb and point finger. She received surgical treatment: temporal epiphyseal arrest with miniclips, with the objective of showing the application of the instruments created by the professionals of our service, offering a higher therapeutic availability. We obtained satisfactory results, concluding that this technical application is very useful and is available for everybody.

MeSH:

HAND DEFORMITIES, CONGENITAL/surgery
FINGERS/abnormalities
ORTOPHEDICS PROCEDURES/methods
KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER SYNDROME/radiography
HUMAN
FEMALE
INFANT

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Alvarez Núñez R, López Socas M, Porto Álvarez RF, Porto Álvarez GM. Macroductilia. Epifisiodesis co minigrapos. Presentación de un caso. Rev méd electrón [Seriada en línea] 2007; 29(3). Disponible en [URL: http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202007/vol3%202007/tema11.htm](http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202007/vol3%202007/tema11.htm) [consulta: fecha de acceso]