

PRESENTACIÓN DE CASO

Polidactilia poliaxial. Presentación de casos

Polyaxial polydactyly. A case report

Raquel Rojas Bruzón¹  Yulexis Hechavarría Jimenes¹  Evis Jhonson Montero¹  Aracelys Lores Cruz¹ 

¹ Hospital General Docente Vladimir Ilich Lenin, Holguín, Holguín, Cuba

Cómo citar este artículo:

Rojas-Bruzón R, Hechavarría-Jimenes Y, Jhonson-Montero E, Lores-Cruz A. Polidactilia poliaxial. Presentación de casos. **Medisur** [revista en Internet]. 2022 [citado 2022 May 5]; 20(3):[aprox. -560 p.]. Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/5070>

Resumen

La polidactilia es una anomalía congénita caracterizada por la existencia de dedos supernumerarios o bífidos. Esta puede presentarse aislada o asociada a otras malformaciones formando parte de algunos síndromes conocidos. El presente trabajo tiene como objetivo mostrar los resultados quirúrgicos de dos pacientes en edad pediátrica que tuvieron mayor grado de complejidad, de raza negra africana, los cuales presentaban polidactilia y fueron operados por galenos cubanos en la ciudad de Gaborone, en Botswana. Los dos pacientes tenían patrón de herencia autosómica dominante. El tratamiento quirúrgico logró armonía y simetría en miembros superiores e inferiores con buenos resultados estéticos y funcionales.

Palabras clave: polidactilia, anomalías congénitas, procedimientos quirúrgicos operativos, informe de casos

Abstract

Polydactyly is a congenital anomaly characterized by the existence of supernumerary or bifid fingers. This can occur isolated or associated with other malformations as part of some known syndromes. The objective of this research is to show the surgical results of two pediatric patients with a higher degree of complexity, black Africans, who presented polydactyly and were operated on by Cuban doctors in Gaborone city, Botswana. Both patients had an autosomal dominant pattern of inheritance. Surgical treatment achieved harmony and symmetry in upper and lower limbs with good aesthetic and functional results.

Key words: polydactyly, congenital abnormalities, surgical procedures, operative, case reports

Aprobado: 2022-03-14 08:25:47

Correspondencia: Raquel Rojas Bruzón. Hospital General Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba. bruzonhl@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La polidactilia es una anomalía congénita caracterizada por la existencia de dedos supernumerarios o bífidos. Esta puede presentarse aislada o asociada a otras malformaciones formando parte de algunos síndromes conocidos (síndrome de Meckel, trisomía 13, etc.). La polidactilia aislada fue la primera enfermedad autosómica reconocida por su transmisión mendeliana simple, cuya herencia dominante fue descrita por Maupertis, en el año 1756, en base a tres generaciones de afectados en la familia de un cirujano que tenía seis dedos en todas sus extremidades. A pesar de este temprano conocimiento, aún persisten muchas interrogantes respecto de la herencia de esta anomalía, debido a su heterogeneidad genética y a la penetrancia incompleta de los genes responsables.⁽¹⁾

La polidactilia tiene distintas formas de presentación, las que se han clasificado de la siguiente manera: preaxial 1 = polidactilia del pulgar o primer dedo del pie; preaxial 2 = pulgar trifalángico; preaxial 3 = polidactilia del dedo índice y postaxial = polidactilia en el borde cubital de la mano o peroneo del pie. Antiguamente se consideraban como diferentes a la polidactilia postaxial A (dedo extra bien articulado) y la postaxial B (dedo extra incompleto o mal articulado), sin embargo, en la actualidad se las considera como una misma entidad.⁽¹⁾

La mayor prevalencia de polidactilia se observa en poblaciones de origen negroide, especialmente la polidactilia postaxial. En un estudio en Nigeria se encontraron prevalencias de polidactilia postaxial de 17,9 y 27,1 por 1.000 RN en mujeres y varones respectivamente; los autores concluyen que se trata de una malformación de herencia autosómica dominante con una penetrancia de 64,9 %, según expresa Oriolil, citado por Lucia Cifuentes.⁽¹⁾

En 1964, Swanson propuso clasificarlas atendiendo a su aspecto morfológico. Esta clasificación fue adoptada por la IFSSH y publicada, en julio de 1976, en el primer número de la revista *Journal of Hand Surgery*. En la misma, las polidactilias se encuadran en el grupo 3 (duplicación de las partes), donde además están incluidas las duplicaciones proximales y la dimelia ulnar. En la clasificación Oberg, Manske y Tonkin (OMT), las polidactilias del pulgar son

clasificadas como un fallo de la formación y diferenciación afectando al eje radiocubital de la mano.⁽²⁾

La polidactilia del pie constituye una de las malformaciones congénitas más frecuentes. Cualquiera de sus formas (preaxial, postaxial y central) puede asociarse a otros síndromes o patologías congénitas. En la literatura se describe la asociación de la misma a síndromes o en su patrón de herencia autosómico dominante en familias.⁽³⁾

Síndromes tales como el descrito por Bardet en 1920 y Biedl en 1922, presentaron varios casos que se asociaban a polidactilia e hipogonadismo SOMA (polidactilia dada por la presencia de un sexto dedo en cada una de sus cuatro extremidades),⁽⁴⁾ se ha descrito además en el síndrome de Ellis-van Creveld que es una rara anomalía genética autosómica recesiva causada por mutaciones en el cromosoma 4p16.⁽⁵⁾

Se exponen otros casos sindrómicos como el integrado por coloboma, polidactilia, *hallux valgus* bilateral, dislexia y disgrafía.⁽⁶⁾

En dependencia del tipo de caso y su complejidad, en algunas ocasiones es factible realizar la amputación quirúrgica ambulatoria sin complicaciones.⁽⁷⁾ Otras veces la cirugía se hace más complicada cuando se presentan duplicidades en el pulgar.⁽⁸⁾

En una caracterización de la morbilidad pediátrica en la provincia de Las Tunas, Cuba, fueron el SOMA y el cardiovascular los sistemas más afectados, siendo la polidactilia y las cardiopatías congénitas las más frecuentes.⁽⁹⁾

Es esta la razón por la que, a pesar de que la casuística de dos pacientes que expondremos a continuación son africanos, es de interés científico en el presente contexto por encontrarse las sindactilias en las primeras malformaciones en Cuba.

El presente trabajo tiene como objetivo mostrar los resultados quirúrgicos de los pacientes operados que tuvieron mayor grado de complejidad.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Presentación de dos casos clínicos con polidactilia, de edad pediátrica, raza negra africana, atendidos en la ciudad de Gaborone, en

Botswana.

Caso número 1:

Se trata de un paciente masculino, de la raza negra africana, de 12 años de edad, con antecedentes personales y familiares de polidactilia de tres generaciones y en este caso por línea materna. Acude a consulta de cirugía plástica por razones estéticas.

Al examen físico:

Polidactilia central del pie izquierdo. Polidactilia postaxial en ambas manos. La izquierda sin articulación con el metacarpo y la derecha con

articulación con el metacarpo.

Tratamiento quirúrgico:

Se realizó incisión bordeando la línea postaxial de la mano y buscando el área de articulación del dedo a amputar con el metacarpo. Se desarticuló y se cerró por planos, previa reacomodación músculo-tendinosa, se suturó la piel con cierre en *zic zac* para prevenir áreas de retracción. En el lado contralateral se extrajo el pequeño dedo no articulado con igual reorganización músculo-tendinosa. El dedo del pie con polidactilia central fue resecado con una incisión en cuña y aproximación de los planos. (Fig. 1. A, B, C, D)



Fig. 1: A 1 y 2 preoperatorio. A.3 posoperatorio en miembros inferiores. B.1 radiografía preoperatoria de miembros inferiores y B.2 radiografía posoperatoria de miembros inferiores. C.1 radiografía preoperatoria de miembros superiores. C.2. fotografía del dedo articulado que fue amputado. C.3 fotografía posoperatoria de los miembros superiores. D.1 y D.2 radiografías posoperatorias de miembros inferiores y superiores.

Caso número 2:

Paciente femenina de 2 años de edad, raza negra africana, con antecedentes personales y familiares de polidactilia en tres generaciones. No poseía otros antecedentes de salud.

Examen físico:

Miembros superiores con dedos supernumerarios en ambas manos con composición ósea pero sin articulación con el metacarpo. Miembros inferiores con dedo supernumerario en el pie izquierdo en el eje postaxial, con poca composición ósea y sin articulación con el metatarso.

En el pie derecho había duplicidad del primer dedo con contenido óseo que tenía una incipiente unión al dedo principal.

Tratamiento quirúrgico:

Se procedió a realizar incisión en cuña en las líneas postaxiales de ambas manos para amputación de los dedos supernumerarios de las manos y a su vez reparación del lecho músculo-tendinoso. El cierre de piel se realizó con vicryl.

En miembros inferiores se amputó de la misma manera el dedo supernumerario del pie izquierdo y el dedo con duplicidad (primer dedo) del pie derecho; se escindió el dedo duple demarcando un colgajo dermograso que garantizara el cierre de la zona cruenta que dejaría la recepción del dedo duple. Luego se extrajo dicho dedo y se reconstruyeron las estructuras blandas completándose el contorno del dedo con el colgajo logrado a partir de la piel del dedo resecado.

En la figura 2 se reflejan los actos preoperatorio, transoperatorio y posoperatorio. (Fig. 2).



Fig. 2. Imágenes que muestran las extremidades en el preoperatorio, transtoperatorio y posoperatorio.

DISCUSION

Se operaron dos pacientes de la raza negra, africanos, los cuales eran masculinos, con las edades de 2 y 12 años. Este resultado se corresponde con la epidemiología de la enfermedad descrita por otros autores⁽¹⁾ los que refieren que en un extenso estudio en base al total de la casuística registrada en el Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC) se encontró que en pacientes de raza negra hay una frecuencia de polidactilia superior en los hijos de varones afectados que de mujeres afectadas, pero no encuentra esta diferencia en los casos de polidactilia de individuos de otras razas, por lo cual plantea la existencia de genes modificadores recesivos ligados al X, que estarían presentes en raza negra y no en otras etnias.⁽¹⁾

Predominaron las polidactilias postaxiales aunque se presentó un caso combinado con duplicidad preaxial y otras polidactilias axiales también en correspondencia con los datos aportados por la literatura revisada donde se refleja una mayor frecuencia de esta malformación en varones que mujeres, y un predominio del tipo postaxial sobre el preaxial.⁽¹⁾

En los dos había antecedentes patológicos familiares de forma dominante de la enfermedad. En la literatura se describe la asociación de la misma a síndromes y a su patrón de herencia autosómico dominante en familias.⁽³⁾

El tratamiento quirúrgico logró armonía y simetría en miembros superiores e inferiores con buenos resultados estéticos y funcionales siendo los dedos más complicados aquellos que tenían duplicidad. Este tipo de artejo es reconocido por todos como de difícil manejo.⁽⁸⁾ Respecto a esto en la literatura se comenta “ (...) con frecuencia el tratamiento de las polidactilias se considera como algo simple y banal, y su dificultad real solamente se hace patente con el resultado desastroso de la cirugía. Las complicaciones que pueden presentarse son diversas y, en un significativo número de casos, van a requerir posteriormente una nueva cirugía reconstructiva para mejorar el resultado funcional y/o estético.”⁽²⁾

En los casos presentados, con el tratamiento quirúrgico se logró armonía y simetría en miembros superiores e inferiores con buenos resultados estéticos y funcionales.

Conflicto de intereses

Los autores plantean que no existe conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Concepción de ideas: Raquel Rojas Bruzón; Yulexis Hechavarría Jimenes; Evis Jhonson Montero; Aracelys Lores Cruz.

Visualización: Yulexis Hechavarría Jimenes.

Redacción: Evis Jhonson Montero; Aracelys Lores Cruz.

Revisión, redacción y edición: Raquel Rojas Bruzón.

Financiación

Hospital General Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cifuentes L, Nazer J, Caviedes A, Luarte A. Polidactilia: Características clínicas y genético epidemiológicas en una muestra de población chilena. Rev Chilena Pediatr [revista en Internet]. 2007 [cited 30 Nov 2020] ; 78 (1): [aprox. 8p]. Available from: https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062007000100006.
2. Kaempf de Oliveira R, Ribak S, Irisarri C. Polidactilias del pulgar. Tratamiento quirúrgico. Rev Iberoam Cir Mano. 2016 ; 44 (2): 118-30.
3. Casado Sánchez C, Casado Pérez C, Fernández García de Guilarte R. Polidactilia postaxial del pie: Afectación de los seis miembros de una familia. Cir Pediatr. 2009 ; 22: 93-6.
4. Forcythe E, Beales PL. Bardet-Biedl syndrome. European Journal of Human Genetics. 2013 ; 21: 8-13.
5. Valdivieso CG, Rosero PM, Guachamboza CC, Pinto CA, Rosero LS. Síndrome de Ellis-van Creveld. Reporte de un caso en Ecuador. Rev Uruguaya Cardiol. 2019 ; 34 (1): 80-3.
6. Alegría Cohuila FG, Cárdenas Mendoza MA, Montoya Castillo MR. Síndrome

óculo-dento-digital. Informe de un caso. Archivos Inv Mat Inf. 2018 ; IX (3): 100-3.

7. Gutiérrez Núñez R, Mendoza Martínez R, Alarcón Zamora D, Borrero Martínez O. Polidactilia. Presentación de Caso. MULTIMED [revista en Internet]. 2012 [cited 18 Oct 2020] ; 16 (3): [aprox. 5p]. Available from: <http://www.revmultimed.sld.cu/index.php/mtm/article/view/570/925>.

8. Gómez Leyva E. Frecuencia de polidactilia preaxial en el Instituto Nacional de Pediatría

[Tesis]. México: Instituto Nacional de Pediatría; 2007. [cited 18 Oct 2020] Available from: <http://repositorio.pediatria.gob.mx:8180/handle/20.500.12103/652>.

9. González Martín IM, Peña García G, Rodríguez Orive GL, Orive Rodríguez NM. Caracterización de la morbilidad pediátrica por defectos congénitos en Las Tunas. Revista EsTuSalud [revista en Internet]. 2019 [cited 18 Oct 2020] ; 1: [aprox. 8 p]. Available from: <http://revestusalud.sld.cu/index.php/estusalud/article/download/10/10>.