

POLIDACTILIA. CASO CLÍNICO

Dr. Rafael Gutiérrez Núñez.*, Dr. Luis Mario Garcés Olivé**, Dra. Dielvis Alarcón Zamora.*** Dra. Odalkis Borrero Martínez****

* Especialista de Primer Grado en Embriología. Profesor Asistente.

** Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y Especialista de Primer Grado en Embriología. Profesor Asistente.

*** Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y Especialista de Primer Grado en Oftalmología.

**** Especialista de Primer Grado en Histología. Profesor Asistente.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 23 años de edad que es matriculada en la Facultad de Medicina de Malanje, Angola que presenta un dedo supernumerario en la mano izquierda, localizado en el borde extremo del dedo pulgar, el mismo tiene movilidad propia y dos falanges. Es llevada al servicio de ortopedia del Hospital General de Malanje donde es examinada por el especialista y es indicada una radiografía de la mano donde se confirma el diagnóstico de polidactilia pre axil tipo III. Se realizó la analítica preoperatoria, seguida de la amputación quirúrgica ambulatoria sin complicaciones. (Fig. 1)

Discusión

La polidactilia (del griego «poly» = «mucho» y «daktylos» = «dedos» es una anomalía congénita caracterizada por la existencia de dedos supernumerarios o bífidos en las manos o en los pies, y más frecuente en los miembros superiores, sin embargo, pudiendo ser parte de un síndrome. Puede resultar de un exceso de segmentación longitudinal por el incremento de plegamientos del anillo o reborde ectodérmico apical, los dedos supernumerarios con frecuencia carecen de conexiones musculares adecuadas.

Aproximadamente en un 83% de los casos, la polidactilia es un defecto aislado y su asociación con otros defectos congénitos es mínima. Siempre es aconsejable hacer por lo menos un examen físico buscando otras alteraciones que hagan sospechar algún trastorno genético.

Etiología

La polidactilia aislada fue la primera enfermedad autosómica dominante o recesiva, reconocida por su transmisión mendeliana simple, donde la herencia dominante fue descrita por Maupertis, en el año 1756, en la base a las tres generaciones de afectados en la familia de un cirujano que tenía seis dedos en todas sus extremidades.

La mayor prevalencia de polidactilia se observa en poblaciones de origen negroide especialmente en la polidactilia pos-axil. En un estudio en Nigeria se encontraron una prevalencia de polidactilia pos-axil de 17.9 y 27.1 por 1.000 nacidos vivos en mujeres y hombres respectivamente.

En la actualidad se concluye que se trata de una malformación de herencia autosómica dominante con una prevalencia de 64.9%. En otros estudios realizados se encuentra que en pacientes de piel negra hay una frecuencia de polidactilia superior en los hijos varones afectados que en las hijas afectadas, sin embargo, no se encuentra esta diferencia en los casos de polidactilia de individuos de otras razas, por lo que se supone que hay existencia de genes modificadores recesivos ligados al cromosoma X, que estaría presente en la raza negra y no en otras etnias.

Muchos estudios revelan una mayor frecuencia de este defecto en hombres que en mujeres, y un predominio del tipo pos-axil sobre el pre-axil.

Otros estudios familiares realizados con el objetivo de localizar el gen responsable de la polidactilia pos-axil, identificaron un gen en el brazo corto del cromosoma 7, gen GL 13; y en otra familia se identificó como PAPA2, localizado en el brazo largo del cromosoma 13, y en una tercera familia permitió localizar el gen PAPA3 en el brazo corto del cromosoma 19, el cual está demostrando la heterogeneidad genética de esta anomalía.

Clasificación

La polidactilia tiene distintas formas de presentación, y se clasifica de la siguiente manera:

- a) Pre-axil: el dedo supernumerario está localizado en el lado radial de la mano. (25%)
- b) Pos-axil: el dedo duplicado se sitúa en el lado cubital de la mano. Esta variedad es más común (70%) y generalmente de herencia autosómica dominante.
- c) Duplicación central: la polidactilia se presenta en los dedos anular, medio o indicador, asociándose con frecuencia a la sindactilia.

Teniendo en cuenta las características clínicas se clasifica también en los siguientes tipos:

Tipo I: el dedo supernumerario es fluctuante (pedunculado)

Tipo II: el dedo supernumerario es hipoplásico.

Tipo III: el dedo duplicado es similar al dedo normal adyacente.

Otras clasificaciones más antiguas:

- a) Pre-axil 1: polidactilia del pulgar o primer artejo del pié.
- b) Pre-axil 2: pulgar tri-falángico.
- c) Pre-axil 3: polidactilia del dedo índice
- d) Pos-axil: polidactilia en el borde cubital de la mano o peroné del pié.

Por último existe otra clasificación:

- 1. Polidactilia pos-axil A: dedo extra bien articulado.
- 2. Pos-axil B: dedo extra incompleto o mal articulado.

Exámenes complementarios

Es recomendado complementar la evaluación clínica con una radiografía de la extremidad afectada, para determinar la morfología del dedo supernumerario.

Tratamiento

Siempre es quirúrgico y ya en la actualidad puede ser ambulatorio. Lo ideal es amputar el dedo supernumerario mediante la cirugía plástica.

Pronóstico

De manera general, es favorable, excepto en los casos de asociaciones con otros defectos congénitos.

Bibliografía

- 1. Langman. Embriología Médica. 10ª edición Ed. Panamericana.2010.
- 2. Moore-Persaud. Embriología Básica. Ed. Mc Graw Hill 5ª Edición. 2000.
- 3. Sergio B Sousa. Displasia renal e polidactilia. Ano VII. No.14. Periódico semestral. 2010
- 4. Mustacchi, Z; Peres, S. (2000). Genética Baseada em Evidências: Síndromes e heranças. CID Editora LTDA, São Paulo.
- 5. Ragateiro, Fernando J. (2003). Manual de genética medica. Coimbra – Imprensa da universidade.
- 6. Gallavotti, Barbara. (2002). Os segredos da vida – volume 9. Asa editores II, S.A
- 7. Costa, Dr.ª Ana, (1984). Guia médico – conselhos práticos. Salvat editora do Brasil, LTDA.
- 8. <http://pt.wikipedia.org/wiki/Polidactilia>
- 9. <http://enciclopedia.tiosam.com/enciclopedia/enciclopedia.asp?title=Polidactilia>
- 10. **Beaty, J.H.: "Congenital anomalies of lower extremity", in Campbell's operative orthopaedics, 8th ed., St. Louis, Missouri, Mosby-Year Book, 1992.**

11. Duvries, H.: "Acquired nontraumatic deformities of the foot", in Inman, V.T. (ed.): Surgery of the foot, 3rd ed., St. Louis, C.V. Mosby, 1973. p. 236.
12. Lovell, W.W.: "Forefoot deformities", in Lovell, W.W. & Winter, R.B. (eds.): Pediatric orthopaedics, Philadelphia, J.B. Lippincott, 1978. Vol. 2, p. 970-973.
13. Nogami, H.: Polydactyly and polysyndactyly of the fifth toe. Clin Orthop (204): 261-265, 1986.
14. Phelps, D.A. & Grogan, D.P.: Polydactyly of the foot. J Pediatr Orthop 5: 446-451, 1985.
15. Stevens, P.M.: "Toe deformities", in Drennan, J.C.: The child's foot and ankle, 1st ed., New York, Raven Press, 1992. Cap. 9, p. 184-203.
16. Venn-Watson, E.A.: Problems in polydactyly of the foot. Orthop Clin North Am 7: 909, 1976.

ANEXOS



Fig. 1 Polidactilia pre-axil (tipo III) en la mano izquierda.



Figura 2. Radiografía de la mano izquierda con polidactilia tipo III.