

Polidactilia preaxial de la mano: experiencia de 15 años

Y.D. Pacheco, C. Lorca-García, B. Berenguer, E. De Tomás

Sección de Cirugía Plástica Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

Introducción. La polidactilia preaxial es una de las malformaciones congénitas más frecuentes de la mano. El tratamiento es quirúrgico y debe realizarse precozmente entre los 6 y 12 meses de edad. El propósito de este trabajo es revisar nuestra experiencia, en cuanto a casuística, tratamiento y resultados funcionales y estéticos de duplicidad de pulgar, desde el año 2000 hasta la actualidad.

Material y métodos. Se realizó un estudio retrospectivo de los pacientes con el diagnóstico de polidactilia preaxial en el periodo de 2000 a enero de 2016.

Resultados. Se diagnosticaron 30 pacientes de duplicidad de pulgar y 31 pulgares bífidos. Sin diferencia en cuanto al sexo. La mano más afectada fue la derecha con 22 casos. El tipo IV de Wassel fue el más frecuente, seguido del tipo II. La edad en el momento de la cirugía tuvo una mediana y moda de 12 meses. Todos fueron tratados quirúrgicamente, el 97% siguiendo el modelo de conservación de pulgar dominante. De acuerdo al sistema publicado por Tada, nuestros resultados postoperatorios fueron buenos en 26 casos (83,8%). Nuestra complicación más frecuente fue la clinodactilia radial leve, que se encontró en 5 casos.

Conclusiones. La polidactilia preaxial de la mano es una de las malformaciones congénitas más frecuentes. Suele ser unilateral y sin predominio de sexo. El tratamiento quirúrgico ofrece buenos resultados. La técnica más fomentada para la reconstrucción es el modelo de conservación de pulgar dominante. La clinodactilia es la complicación más frecuente post-cirugía, no obstante su presencia es más un problema estético que funcional.

PALABRAS CLAVE: Polidactilia de la mano; Preaxial; Duplicación de pulgar; Tratamiento; Resultados.

PREAXIAL POLYDACTYLY OF THE HAND: 15 YEARS OF EXPERIENCE

ABSTRACT

Introduction. Preaxial polydactyly is one of the most common congenital malformations of the hand. The treatment is surgical and should be done early, between 6 and 12 months old. The purpose of

Correspondencia: Dr. Yvan Pacheco. Secretaría de Cirugía Pediátrica y Traumatología Infantil. Planta 3ª D. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón. Calle O'Donnell, 50. 28007 Madrid.
E-mail: pachecoplasticsurgery@hotmail.com

Recibido: Junio 2016

Aceptado: Junio 2016

this paper is to review our experience in terms of casuistry, treatment and functional and aesthetic results of duplicity of thumb, since 2000 until today.

Material and methods. A retrospective study of patients with diagnosis of preaxial polydactyly from 2000 to January 2016 was performed.

Results. Thirty patients with duplicity of thumb and thirty one bifid thumbs were diagnosed. No difference was found in terms of gender. The right hand was the most affected. Wassel type IV was the most common, followed by type II. Age at time of surgery had a median and mode of 12 months. All were treated surgically, using the model of preservation of the dominant thumb in 97% of the cases. According to Tada system, our postoperative results were good in 26 cases (83.8%). Our most frequent complication was slight radial clinodactyly, which was found in 5 cases.

Conclusions. Preaxial polydactyly of the hand is one of the most common congenital malformations. It is usually unilateral and without gender predominance. Surgical treatment provides good results. The most common technique for reconstruction is the model of preservation of the dominant thumb. Clinodactyly is the most common complication after surgery, however its presence is more aesthetic than a functional problem.

KEY WORDS: Polydactyly of the hand; Preaxial; Thumb Duplication; Treatment; Results.

INTRODUCCIÓN

La polidactilia preaxial es una de las malformaciones congénitas más frecuentes de la mano, después de la sindactilia^(1,2), ocupando el mayor número de polidactilias en personas de raza blanca o asiática; en la raza negra predomina la polidactilia postaxial⁽²⁾.

En cuanto a su etiopatogenia, la polidactilia preaxial suele ser de aparición esporádica, unilateral (80 a 90%) y sin predominio de sexo. Solo se ha demostrado transmisión hereditaria (autosómica dominante) en los casos con trifalangismo. En cambio la polidactilia postaxial puede ser multifactorial o autosómica dominante con penetrancia incompleta⁽³⁾. Se ha descrito una mutación del gen localizado en el cromosoma 7 (7q36) responsable de codificar la proteína SHH (*Sonic Hedgehog*) que induce el crecimiento y diferenciación celu-

Tabla I. Clasificación de Wassel IV, por Hunt et al. (1996).

<i>Tipo</i>	<i>Descripción</i>
IV-A	Hipoplástica
IV-B	Desviación ulnar
IV-C	Divergente
IV-D	Convergente

lar de gran cantidad de estructuras, como las extremidades, controlando el número e identidad de dedos, médula espinal y zonas mediales del cerebro^(4,5).

La polidactilia preaxial también se ha descrito asociada a la exposición de agentes teratógenos como la talidomida o fármacos anticonvulsivantes como el ácido valproico y 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⁽⁶⁾.

Diferentes estudios sugieren que en la polidactilia preaxial no hay dos pulgares sino un pulgar dividido en dos o hendido longitudinalmente hasta distintos niveles, por lo que sería más propia la denominación de pulgar bífido. Así, se constatan radiográficamente distintos niveles de división del esqueleto, y existen evidencias de una división de las estructuras a la observación anatoquirúrgica: los tendones están bifurcados y la musculatura intrínseca repartida entre los dos dedos, siendo también significativa la frecuente presencia de una sola arteria para cada pulgar⁽¹⁾.

El diagnóstico es clínico y debe realizarse al nacimiento o en el primer contacto durante la consulta. Se acompaña de una evaluación radiológica, que se hará en los siguientes meses de vida, para poder clasificarla y así decidir el tratamiento.

Aunque existen múltiples clasificaciones para la polidactilia preaxial, la más utilizada en cirugía es la desarrollada por Wassel en 1969, modificada por Wood y Miura, que se basa en el nivel óseo y de bifurcación. Según esta clasificación, el tipo I se corresponde con la bifurcación a nivel de la falange distal; en el tipo II, la bifurcación se encuentra a nivel de la articulación interfalángica; en el tipo III, en la falange proximal; en el tipo IV, a nivel de la articulación metacarpofalángica; en el tipo V, a nivel del metacarpo; en el tipo VI, en la articulación carpometacarpiana y el tipo VII se corresponde con la existencia de un pulgar trifalángico. Esta clasificación es simple, aunque no proporciona ninguna información sobre el pulgar dominante, ni sobre la estabilidad articular. En 1996 Hung et al. propusieron dividir el tipo IV (el más frecuente) en cuatro subtipos⁽⁷⁾ acorde a su dificultad quirúrgica, de hipoplásico a convergente, siendo esta la forma más compleja (Tabla I). La duplicación de pulgar, de acuerdo a la clasificación de Oberg, Manske, Tonkin (OMT) se encuadra como una falta de formación y/o diferenciación que afecta el eje radio-cubital de la mano⁽⁸⁾. Y de acuerdo a la Federación Internacional de Sociedades de Cirugía de la Mano (IFSSH)/Swanson, se clasifica como duplicación (grupo 3)⁽⁹⁾.

El tratamiento de la polidactilia preaxial es quirúrgico y debe realizarse precozmente, dado que el niño inicia la oposición del pulgar (y por tanto su capacidad para hacer pinza) hacia los 7 meses de edad, por lo que se recomienda realizar la intervención quirúrgica entre los 6 y 12 meses⁽¹⁰⁾.

Las opciones reconstructivas varían según el tipo, desde la resección total de uno de los pulgares; compartir mitades iguales (como en el procedimiento de Bilhaut-Cloquet); reconstrucción del pulgar usando partes del pulgar duplicado; hasta la pulgarización en caso de deformidades complicadas tales como polidactilia con pulgar trifalángico (Wassel tipo VII)⁽¹¹⁾.

La recomendación habitual es la exéresis de pulgar no dominante y re inserción de elementos en pulgar retenido para los tipos que afecten a la falange proximal y metacarpiano, mientras que se fomenta la técnica de Bilhaut-Cloquet para los que afecten solo a la falange distal^(11,12).

El propósito de este trabajo es revisar nuestra experiencia, en cuanto a casuística, tratamiento y resultados funcionales y estéticos de duplicidad de pulgar, desde el año 2000 hasta la actualidad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, con una búsqueda a través del programa HSIS del archivo de historias clínicas, con los códigos (CIE 9) de “polidactilia”, “de los dedos de la mano” (755.01), desde el año 2000 hasta enero 2016. Se revisaron las historias clínicas tanto física como informáticamente.

Los pacientes fueron evaluados clínicamente mediante exploración y fotografías pre y postcirugía, y radiográficamente mediante radiografías en proyecciones anteroposterior, lateral y oblicua. Se registró el sexo, la mano afectada, los antecedentes familiares, el tipo según la clasificación de Wassel, la edad en el momento de la cirugía, la técnica efectuada, las posibles comorbilidades, los resultados y las complicaciones postoperatorias.

Los resultados funcionales fueron evaluados de acuerdo al sistema publicado por Tada en 1983⁽¹³⁾, el cual está basado en el rango de movilidad interfalángica y metacarpofalángica, el alineamiento y la estabilidad (Tabla II). Basado en este criterio los resultados fueron clasificados como bueno (4-5 puntos), regular o justo (2-3 puntos) y malo o pobre (1 punto o menos)^(2,13,14). Los resultados estéticos fueron valorados subjetivamente por los padres y cirujanos, a través de la exploración física y las fotografías.

RESULTADOS

Se encontraron 94 casos bajo los términos de “polidactilia”, “de los dedos de la mano”, de los cuales 32 correspondían a duplicidad de pulgar, 2 de ellos no tenían registro de seguimiento postoperatorio, y uno tenía afectación bilateral, quedando un total de 30 niños y 31 pulgares bífidos.

Tabla II. Sistema Tada para evaluación postoperatoria.

Criterio	Puntaje
Rango de movilidad	
• Más de 70°	2
• De 50° a 70°	1
• Menos de 50°	0
Inestabilidad	
• Ausente	1
• Presente	0
Desviación axial	
• Menos de 10°	2
• De 10° a 20°	1
• Más de 20°	0

No se encontró diferencia en cuanto a sexo (16 mujeres, 14 hombres). La mano afectada con más frecuencia fue la derecha con 22 casos (70,9%). Solo un paciente presentó antecedentes familiares, madre con bocio durante el embarazo.

La mayoría fueron Wassel tipo IV (52%), seguido por el tipo II (26%) (Fig. 1).

La edad en el momento de la cirugía tuvo una mediana y moda de 12 meses, con 24 casos operados entre los 6 y 12 meses (80%). Cinco casos operados entre los 18 y 24 meses, y un caso operado a los 5 años por derivación tardía a nuestro centro.

Todos fueron tratados quirúrgicamente, al 97% de pacientes se les realizó exéresis de uno de los pulgares, remodelación de articulación proximal, creación de colgajo capsular, estabilización de ligamentos colaterales, re inserción de musculo abductor corto del pulgar (APB), tendones flexores, extensores, y colocación de aguja de Kirschner, siguiendo el modelo de conservación de pulgar dominante (Fig. 2). Solo en un caso (Wassel IV) se realizó reconstrucción con la técnica de Bilhaut-Cloquet.

Seis pacientes padecían comorbilidades congénitas (síndrome de cloaca compleja, atresia de uretra, síndrome de Down), dos de las cuales afectaban también a miembro superior (ausencia de 4° y 5° radios, hipoplasia de pulgar) y un caso confirmado de mutación del gen 7q36 que codifica la proteína SHH.

El 83,8% de nuestros resultados quirúrgicos, de acuerdo al sistema Tada, fue bueno (26 pulgares con buena movilidad), 4 pulgares tuvieron movilidad reducida, pero mantenían la pinza, y 1 tenía pobre movilidad. Estos últimos 5 casos fueron reintervenidos, mejorando la movilidad, y actualmente presenta buena pinza y escritura. Estéticamente los resultados fueron buenos, con satisfacción de los padres y cirujanos. Se evidenció notable mejoría en el contraste de fotografías pre y postcirugía.

En cuanto a complicaciones, la más frecuente fue la clinodactilia radial de la articulación interfalángica y/o metacarpofalángica, que se encontró en 5 pulgares (16,1%). Un caso con rotura de poleas A1 y oblicua. Y un caso con rigidez

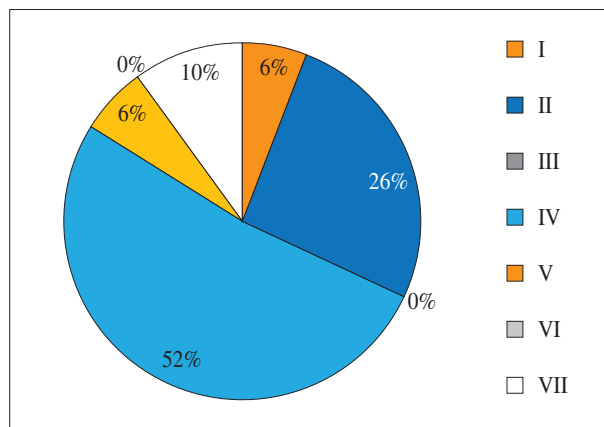


Figura 1. Tipo de Wassel. Más frecuente el tipo IV con 16 casos (52%), seguido del tipo II con 8 casos (26%).

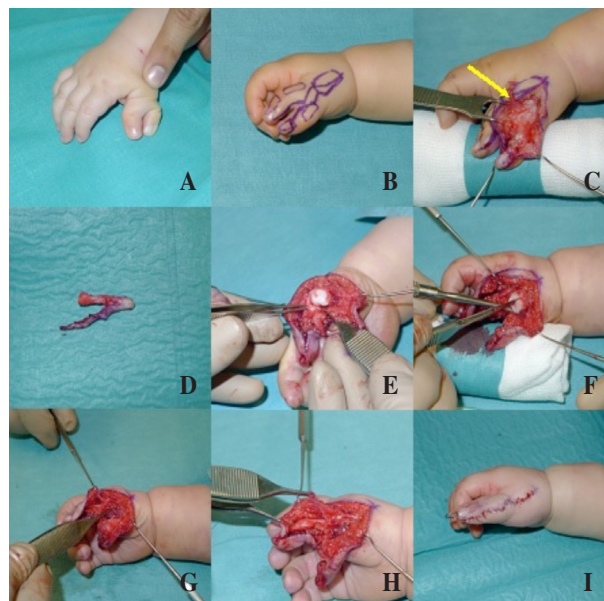


Figura 2. Técnica quirúrgica de conservación de pulgar dominante (ulnar en este caso). A) Duplicidad de pulgar IV de Wassel. B) Marcaje preoperatorio. C) Conservación de aparato extensor (flecha). D) Dedo extirpado. E y F) Carilla articular de I MTC para pulgar radial, se realiza osteotomía. G) Re inserción de colgajo capsular, ligamento colateral radial y APB a dedo conservado. H) Re inserción de aparato extensor. I) Colocación de aguja de Kirschner y resultado final.

interfalángica marcada, que permitía escasa pinza (en el que se realizó técnica de Bilhaut-Cloquet) (Tabla III). Estos dos últimos fueron objeto de reintervención, mejorando ampliamente en cuanto a función y estética.

DISCUSIÓN

La duplicación de pulgar es la anomalía más frecuente del primer dígito de la mano, el tipo IV de Wassel es el más

Tabla III. Resultados acordes con el sistema Tada en términos de pulgares con complicación.

Pulgar	Wassel	Técnica quirúrgica	Complicación	Tada
N 2	IV	R + P	Clinodactilia radial	Regular
N 4	IV	R + P	Clinodactilia radial	Bueno
N 5	II	R + P	Clinodactilia radial	Bueno
N 6	IV	R + P	Rotura poleas	Pobre
N 8	II	R + P	Clinodactilia radial	Regular
N 10	II	R + P	Clinodactilia radial	Regular
N 11	IV	BC	Rigidez marcada	Regular

BC: Bilhaut-Cloquet; R + P: resección más plastia.

frecuente en todas las series (52% en la nuestra). La edad recomendada para la intervención quirúrgica, en la literatura es la misma que en el 80% de nuestros casos (6 a 12 meses), dado que el desarrollo de pinza entre primer y segundo dígito empieza a partir de los 7 u 8 meses de edad, la cirugía a tiempo previene secuelas funcionales y sociales^(10,12,14).

De cara a la cirugía, es muy importante saber el nivel de duplicación, la estabilidad articular y la integridad de ligamentos colaterales. Aunque clásicamente el manejo de duplicidad de pulgar se basaba acorde a la clasificación de Wassel^(2,11):

- Tipos I y II. Técnica de Bilhaut-Cloquet.
- Tipos III, IV, V y VI. Ablación del dígito duplicado con reconstrucción del ligamento colateral (Lamb, Marks y Bayne).
- Tipo VII. Técnica de Peimer.

En la actualidad, se prefiere mantener el pulgar dominante, que suele ser el dígito de posición cubital; cuando ambos pulgares son iguales, se prefiere mantener este mismo dígito, ya que el 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^(11,12). El 97% de nuestros pacientes fueron sometidos a este procedimiento, con buenos resultados tanto estéticos como funcionales. No realizamos el procedimiento de Bilhaut-Cloquet, por sus principales complicaciones, que son la rigidez articular interfalángica y la presencia de cresta oníquica (por lo que algunos autores solo lo recomiendan para Wassel I y II, con igual tamaño y forma)⁽¹¹⁾, ambas situaciones trastornan el resultado tanto funcional como estético, sin mencionar que puede interferir con el crecimiento epifisario y afectarse el desarrollo normal de las falanges.

Según el sistema publicado por Tada, nuestros resultados fueron buenos en un porcentaje superior al 80%. La desviación en el plano axial, como complicación más frecuente, coincide con la literatura^(12,13). Según Gilbert⁽¹⁵⁾, estas desviaciones se deben a la persistencia de una deformación inicial, con corrección quirúrgica insuficiente. Esta deformidad puede corresponder a varias causas, incluyendo la oblicuidad de la superficie articular de los tipos II, IV y VI, desviación ósea

en los tipos I, III y V, así como anomalías de la inserción de tendones flexores y extensores^(15,16). Por esta razón algunos autores recomiendan osteotomías durante la primera intervención quirúrgica^(7,17).

Nuestro estudio, al igual que la literatura⁽²⁾, no mostró relación entre clinodactilia y Tada. La desviación axial en el 100% de nuestros casos fue menor a 20 grados, considerada clinodactilia leve, que tiene escasa repercusión funcional y estética^(11,18).

CONCLUSIONES

La polidactilia preaxial de la mano es una de las malformaciones congénitas más frecuentes. Suele ser esporádica, unilateral y sin predominio de sexo. La clasificación de Wassel sigue siendo hoy de gran ayuda para la cirugía.

El tratamiento quirúrgico suele ofrecer buenos resultados, debiendo efectuarse preferentemente antes del desarrollo de la pinza. La técnica más fomentada para la reconstrucción de pulgar bífido, es el modelo de conservación de pulgar dominante. Se presentan 31 casos de duplicidad de pulgar, tratados con esta técnica en los últimos 15 años, con buenos resultados.

La clinodactilia es la complicación más frecuente post-cirugía, no obstante su presencia es más un problema estético que funcional.

Es necesario realizar un diagnóstico y un tratamiento oportunos que otorguen a estos pacientes el mejor resultado funcional y social.

BIBLIOGRAFÍA

1. Herring J. Tachdjian's Pediatric Orthopedic. 4a ed. Philadelphia: Elsevier; 2008.
2. Maillot M, Fron D, Martinot-Duquennoy V, Herbaux B. Results after surgical treatment of thumb duplication: A retrospective review of 33 thumbs. J Child Orthopedic. 2007; 1: 135-41.
3. Deng H, Tan T, Yuan L. Advances in the molecular genetics of non-syndromic polydactyly. Expert Rev Mol Med. 2015; 30: 17-8.
4. Johnson EJ, Neely DM, Dunn IC, Davey MG. Direct functional consequences of ZRS enhancer mutation combine with secondary long range SHH signalling effects to cause preaxial polydactyly. Dev Biol. 2014; 392: 209-20.
5. Bastida MF, Ros MA. How do we get a perfect complement of digits? Curr Opin Genet Dev. 2008; 522: 1-7.
6. Farrugia MC, Calleja-Agius J. Polydactyly: A Review. Neonatal Netw. 2016; 35: 135-42.
7. Hung L, Cheng JC, Bundoc R, Leung P. Thumb duplication at the metacarpophalangeal joint. Management and a new classification. Clin Orthop Relat Res. 1996; 323: 31-41.
8. Tonkin MA, Oberg KC. The OMT Classification of Congenital Anomalies of the Hand and Upper Limb. Hand Surg. 2015; 20: 336-42.
9. Swanson AB. A classification for congenital limb malformations. J Hand Surg Am. 1976; 1: 8-22.

10. Netscher D, Baumholtz M. Treatment of congenital upper extremity problems. *Plast Reconstr Surg.* 2007; 119: 101-29.
11. Tonkin MA. Thumb duplication: concepts and techniques. *Clin Orthop Surg.* 2012; 4: 1-17.
12. Dijkman RR, Nieuwenhoven CA, Hovius SE, Hülsemann W. Clinical Presentation, Surgical Treatment, and Outcome in Radial Polydactyly. *Handchir Mikrochir Plast Chir.* 2016; 48: 10-7.
13. Tada K, Yonenobu K, Tsuyuguchi Y, Kawai H, Egawa T. Duplication of the thumb. A retrospective review of two hundred and thirty-seven cases. *J Bone Joint Surg [Am].* 1983; 65: 584-98.
14. Stutz C, Mills J, Wheeler L, Ezaki M, Oishi S. Long-term outcomes following radial polydactyly reconstruction. *J Hand Surg Am.* 2014; 39: 1549-52.
15. Light TR. Duplication du pouce. Pathologie et traitement. In: Gilbert A, Buck-Gramcko D, Lister G, eds. *Les malformations congénitales du membre supérieur. Monographie du groupe d'étude de la main.* Paris: Expansion Scientifique Française. 1991. p. 130-8.
16. Patel AUC, Tonkin MA, Smith BJ, Alshershri AH, Lawson RD. Factors affecting surgical results of Wassel type IV thumb duplications. *J Hand Surg Eur Vol.* 2014; 39: 934-43.
17. Comer GC, Ladd AL. Management of complications of congenital hand disorders. *Hand Clin.* 2015; 31: 361-75.
18. Schmelzer-Schmied N, Jung M, Ludwig K. Radiological and clinical outcome after operations in patients with congenital deficiencies of the wrist and hand. *Eur J Radiol.* 2011; 77: 261-8.