

Polidactilia postaxial del pie: afectación de los seis miembros de una familia

C. Casado Sánchez, C. Casado Pérez*, R. Fernández García de Guilarte*

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. *Hospital Universitario La Paz, Madrid

RESUMEN

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.

Se presenta el caso de una familia en la que todos sus miembros (una madre y sus cinco hijos) presentaban una polidactilia postaxial bilateral, excepto un paciente en el que la presentación era unilateral. Otro asociaba además una polidactilia postaxial unilateral de la mano. Todos los pacientes con excepción de la madre requirieron tratamiento quirúrgico.

No es frecuente encontrar en la literatura referente a la polidactilia postaxial del pie, familias con un número tan elevado de casos, siendo la incidencia en ésta del 100%.

Dada la alta prevalencia de esta enfermedad, es importante estandarizar una clasificación anatómica que facilite elaborar unos protocolos quirúrgicos adecuados.

PALABRAS CLAVE: Polidactilia del pie; Postaxial; Congénita.

POSTAXIAL POLYDACTYLY OF THE FOOT: THE SIX MEMBERS OF A FAMILY AFFECTED

ABSTRACT

Foot polydactyly constitutes one of the most frequent congenital malformations. Any of its forms (preaxial, postaxial and central) can be associated with other syndromes or congenital disease.

We report the case of a family in which all its members (a mother and her five children) showed a postaxial bilateral polydactyly, except a patient in whom the presentation was unilateral. Another one was associating in addition a postaxial unilateral polydactyly of the hand. All the patients with exception of the mother needed surgical treatment.

It is not common to find in the literature relating to the postaxial polydactyly of the foot, families with a number so raised of cases, being the incidence of 100% in this case.

Due to the high prevalence of this disease, it is important to standardize an anatomical classification in order to elaborate suitable surgical protocols.

Key Words: Polydactyly of the foot; Postaxial; Congenital.

Correspondencia: Dr. Casado Sánchez. Paseo de la Castellana, 111, 6°. 28046 Madrid.

E-mail: doctorcasado@gmail.com

Recibido: Diciembre 2008

Aceptado: Abril 2009

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de una familia de seis individuos, la madre y sus cinco hijos, de edades comprendidas entre los 17 y los 2 años de edad. Todos ellos presentaban polidactilia de los pies postaxial bilateral, excepto uno de ellos con presentación unilateral. La madre había sido intervenida a los cuatro años por polidactilia bilateral a expensas del quinto dedo.

DEFINICIÓN

La polidactilia hace referencia a la presencia parcial o total de dedos supernumerarios. La duplicación⁽¹⁾ puede ser preaxial o interna (duplicidad del primer dedo), postaxial o externa (afecta al quinto dedo, supone un 80% de las polidactilias del pie^(2,3)), o central (afecta a los dedos segundo, tercero y cuarto, siendo de carácter ocasional). Se puede dividir en tipo A (dedo desarrollado y bien conformado), o tipo B (dedo rudimentario). La polidactilia cruzada⁽⁴⁾ se define como la coexistencia de polidactilia preaxial y postaxial.

Es una de las malformaciones congénitas más comunes, encontrándose antecedentes familiares hasta en un 30% de los pacientes⁽²⁾. Existen diferencias significativas en la incidencia del defecto en las distintas razas, siendo dos veces más frecuente en indios americanos que en caucásicos.

Tanto las formas preaxiales como postaxiales se han relacionado con múltiples síndromes. Cerca del 15% de las polidactilias se asocian a otra malformación congénita, siendo la relación mayor en la preaxial (20.0%) respecto a la postaxial (11,8%)⁽⁵⁾.

La polidactilia preaxial es genéticamente heterogénea, aunque un número sustancial muestra herencia autosómica dominante⁽⁶⁾. En su mayoría son de carácter unilateral (80 a 90%), sin predominio de sexo⁽⁷⁾. En la génesis de la polidactilia postaxial se proponen múltiples teorías: multifactorial, autosómica dominante irregular o autosómica recesiva⁽⁸⁾. Hasta un 34% de los pacientes asocian polidactilia de la mano⁽²⁾.



Figura 1. Primer paciente: exéresis del quinto dedo incluyendo su eje metatarsiano.

CASO CLÍNICO

Los cinco pacientes tratados eran de raza indoamericana, siendo intervenidos en su país de origen. Consultaban no solo por cuestiones estéticas o funcionales; acudían principalmente por motivos culturales, ya que en sus localidades de residencia (región amazónica de Perú) estaban estigmatizados por esta patología, al ser considerados por su entorno social víctimas de hechicería propia de tradiciones locales.

Fueron intervenidos de mayor a menor edad, siendo hombres los pacientes segundo y quinto, y mujeres el resto. Todas las cirugías fueron realizadas bajo anestesia general, abordando ambos pies en el mismo acto quirúrgico. Ninguno de los pacientes precisó alineamiento o inmovilización de los dedos y metatarsianos conservados mediante agujas de Kirschner. Se colocaron drenajes tipo Penrose cuando se extirparon estructuras óseas a nivel del metatarso.

El primero de los pacientes presentaba una polidactilia postaxial bilateral, con hipodesarrollo del quinto dedo y quinto metatarsiano en Y. Se realizó exéresis del quinto dedo, incluyendo su eje metatarsiano, correspondiente al segmento interno distal del quinto (Fig. 1).

En el segundo paciente, también con polidactilia postaxial bilateral, se apreció un correcto desarrollo de los quintos dedos. Los quintos metatarsianos (Fig. 2) presentaban forma en Y (derecho) y en T (izquierdo). Se decidió exéresis del eje externo en ambos pies. Cuando el metatarsiano se bifurca en Y, se extirpa la rama del dedo duplicado y raramente hay que alinear la restante. Cuando un solo metatarsiano soporta ambos dedos, siendo un ejemplo el pie izquierdo de este paciente, realizamos un colgajo capsuloperióstico externo de base proximal, que después de la resección del sexto dedo y de la parte lateral sobrante de la cabeza y cuello del meta-



Figura 2. Segundo paciente: quintos metatarsianos en forma en Y (derecho) y T (izquierdo).



Figura 3. Tercer paciente: exéresis del sexto dedo supernumerario con patrón cutáneo en huso.

tarsiano, permite rehacer la cápsula articular metatarsofalángica. Si fuese el quinto dedo el que presentase características de anomalía, es el que se debería extirpar; entonces el colgajo capsular sería interno, y la correcta tracción al suturarlo acercaría el sexto al cuarto dedo, cubriendo el espacio que ocupase el quinto.

El tercer paciente era el único en el que la malformación postaxial era de carácter unilateral. Se trataba de un sexto dedo supernumerario, extirpado mediante un diseño cutáneo clásico en huso (Fig. 3).

El cuarto paciente presentaba duplicación bilateral, a nivel de las falanges distales de los quintos dedos, dependientes de la falange media. En la exploración radiográfica se estableció el diagnóstico diferencial con una sindactilia simple com-



Figura 4. Cuarto paciente: polidactilia postaxial bilateral dependientes de la falange media, sin duplicación de la falange proximal.



Figura 5. Quinto paciente: polidactilia postaxial bilateral de los pies y polidactilia postaxial unilateral de la mano.

pleta de los dedos quinto y sexto, confirmándose la ausencia de duplicación de la falange proximal (Fig. 4).

El quinto paciente asociaba a la polidactilia postaxial bilateral de los pies, una polidactilia postaxial unilateral tipo B de la mano izquierda a nivel de la cabeza del quinto metacarpiano izquierdo (Fig. 5). El quinto metatarsiano derecho presentaba una morfología en Y, mientras en el lado izquierdo tenía una morfología en forma de T.

El postoperatorio en todos los casos transcurrió sin incidencias, pero dadas las características sociales de los pacientes, no se procedió a su alta hospitalaria hasta el sexto día, hasta obtener una cicatrización completa y confirmar que todos caminaban con normalidad.

DISCUSIÓN

La clasificación anatómica de las polidactilias, aún vigente, fue propuesta por Temtamy y McKusick⁽⁹⁾ en 1978. Esta clasificación, de uso mayoritario, acompaña otras desarrolladas desde perspectivas embriológicas⁽¹⁰⁾.

Una clasificación de la polidactilia postaxial, elaborada por Lee y cols. en 2006, está basada en el origen del dedo supernumerario⁽¹¹⁾: falange media, falange proximal (subdividido a su vez en lateral, medial y superior), flotante, quinto metatarsiano o cuarto metatarsiano. Las formas más frecuentes son las originadas a nivel de la falange media y proximal. De los cinco pacientes referidos en esta serie, cuatro presentaban el origen del dedo supernumerario de la polidactilia postaxial a nivel del quinto metatarsiano (en series más extensas, este origen se observa únicamente en un 13,3% de los casos)⁽¹¹⁾.

El objetivo del tratamiento de la polidactilia postaxial es conseguir un pie con buen apoyo y adecuado contorno, compatible con el uso de un calzado normal. Lo ideal es el tratamiento antes del primer año de edad, para obviar dificultades con el calzado antes de comenzar la marcha. El eje más fácil de extirpar es el externo, pero no siempre es éste el anor-

mal. Una minuciosa exploración del pie, tanto clínica como radiográfica, permite escoger el dedo o eje adecuado.

El quinto metatarsiano puede mostrar diversas morfologías, condicionando la técnica quirúrgica. Una presentación normal, con duplicación de falange distal. Un metatarsiano en bloque, ensanchado y a menudo acortado. En forma de Y, con dos articulaciones metatarsofalángicas independientes; o de T, con una separación menos definida de la superficie articular. Una cabeza ensanchada que articule con ambas falanges proximales.

A veces se encuentran dos huesos completamente duplicados, en este caso se ampliaría la extirpación incluyendo todo el eje. En algún caso se puede encontrar un sexto metatarsiano con función y configuración de quinto, en cuyo caso podemos mantener el segmento proximal del sexto metatarsiano, trasplantando el tercio distal del quinto junto con el quinto dedo (extirpación del resto proximal del quinto metatarsiano hasta su base, y del resto distal del sexto metatarsiano y sexto dedo). Hay que procurar cerrar el espacio entre el cuarto y el sexto metatarsiano para mantener la reducción de la anchura del pie.

CONCLUSIONES

La polidactilia postaxial del pie es una de las malformaciones congénitas más frecuentes. Suele observarse un patrón hereditario, asociando a veces otra patología congénita.

El tratamiento quirúrgico suele ofrecer buenos resultados, debiendo efectuarse preferentemente antes del inicio de la deambulación. Es muy importante una cuidadosa valoración preoperatoria de cada caso, dada la gran variabilidad en su presentación clínica, como la presentada entre miembros de la misma familia, e incluso en un mismo sujeto si se afectan ambos pies. Por esto, y debido a la posibilidad de afectar a tejidos blandos y óseos, es adecuado establecer una clasificación dentro de las polidactilias postaxiales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Galois L, Mainard D, Delagoutte JP. Polydactyly of the foot. Literature review and case presentations. *Acta Orthop Belg.* 2002 Oct; 68(4): 376-80.
2. Phelps DA, Grogan DP. Polydactily of the foot. *J Pediatr Orthop.* 1985; 5: 446.
3. Turra S., Gigante C. and Bisinella G. Polydactyly of the foot. *Journal of Pediatric Orthopaedics Part B* 2007; 16(3): 216-220.
4. Goldstein DJ, Kambouris M, Ward RE. Familial crossed polysyndactyly. *Am J Med Genet.* 1994 Apr 15; 50(3): 215-23.
5. Castilla EE, Lugarinho R, Dutra MG, Salgado LJ. Associated anomalies in individuals with polydactyly. *Am. J. Med. Genet.* 1998; 80: 459-465.
6. Hwang K, Kim ET, Lee SI. Foot polydactyly and polysyndactyly: genetic implications in two families. *J Foot Ankle Surg.* 2005 Nov-Dec; 44(6): 473-7.
7. Usami Y, Tonegawa M, Saitoh M. Three cases of polydactyly of the great toe: An analysis of the cases reported in Japan. *Japanese Journal of Plastic and Reconstructive Surgery* 2003; 46(5): 501-508.
8. Zguricas J, Heutink P, Heredero L, Deurloo J, Oostra BA, Snijders PJ, et al. Genetic aspects of polydactyly. *Handchir Mikrochir Plast Chir.* 1996 Jul; 28(4): 171-5.
9. Temtamy S, McKisick VA. The genetic of hand malformations. *BD: OAS.* 1978; 14: 3.
10. Winter RM, Tickle C. Syndactylies and polydactylies: embryological overview and suggested classification. *Eur J Hum Genet.* 1993; 1(1): 96-104.
11. Lee HS, Park SS, Yoon JO, Kim JS, Youm YS. Classification of postaxial polydactyly of the foot. *Foot Ankle Int.* 2006 May; 27(5): 356-62.