

Macroactilia

Macroactily

Macroactylie

Mario de Jesús Bernal González, Nelson Cabrera Viltres, Leopoldo Álvarez Placeres, Mailyn Nápoles Pérez, Ángel Pablo Ayala Chinéa

Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presenta un paciente con macroactilia progresiva del segundo y el tercer dedo de la mano derecha al cual se le realizó una amputación en rayo del segundo y tercer dedo con transposición de la base del cuarto metacarpiano a la base del tercero. El paciente presentó una evolución posoperatoria favorable con una estética y función de la mano aceptables.

Palabras clave: macroactilia; amputación en rayo; transposición metacarpiana.

ABSTRACT

We present a male patient with progressive macroactily of the second and third fingers of the right hand. A ray amputation was made in the second and third fingers with transposition from the base of the fourth metacarpal to the base of the third. The patient had favorable postoperative evolution, with acceptable aesthetic and hand function.

Keywords: macroactily; ray amputation; metacarpal transposition.

RÉSUMÉ

Un patient atteint de macrodactylie progressive du deuxième et troisième doigt de la main droite, ayant subi une amputation du deuxième et troisième rayon digital et une transposition de la base du quatrième métacarpien à la base du troisième, est présenté. Il a eu une évolution postopératoire favorable, avec esthétique et fonction acceptables.

Mots-clés: macrodactylie; amputation de rayon digital; transposition métacarpienne.

INTRODUCCIÓN

La macrodactilia conocida como gigantismo digital, megalodactilia, macrodistrofia lipomatosa y fibrolipomatosis con macrodactilia es una entidad nosológica definida como una rara deformidad congénita sin transmisión hereditaria con presencia de un dedo desproporcionadamente grande que se descubre al nacer o en los primeros años de la vida dada por una hiperplasia de todos los elementos del dedo afectado. Puede formar parte de una hipertrofia más difusa o ser un componente de otros síndromes más amplios como, por ejemplo: enfermedad de Ollier, síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, síndrome de Maffucci, síndrome de Proteus y enfermedad de von Recklinghausen. Es una entidad rara, en la serie de Flatt (1994), de anomalías del miembro superior se encontró una incidencia del 0.9 %.¹⁻⁵

La etiología se desconoce, aunque se han propuesto varios mecanismos posibles (inervación anormal que conduce a un crecimiento libre, aumento de la irrigación sanguínea, mecanismo humoral que estimula el crecimiento); el más convincente es el que defiende la asociación entre la afección del nervio periférico y la macrodactilia.³⁻⁵

Dentro de las formas clínicas Barsky describe la *estática*, donde el dedo es mayor desde el nacimiento, pero a partir de aquí hay un crecimiento proporcional al resto de ellos, y una forma *progresiva* donde hay un crecimiento desproporcionado desde el mismo momento del nacimiento con desviación angular; esta última es la forma más frecuente. Flatt (1994), en dependencia de la base anatomopatológica de la deformidad, planteó una clasificación en 4 tipos: Tipo I (gigantismo y lipofibromatosis), Tipo II (gigantismo y neurofibromatosis), Tipo III (gigantismo e hiperostosis digital) y Tipo IV (gigantismo y hemihipertrofia).⁵⁻⁸

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 3 años de edad cuyos padres refieren haber notado, desde su nacimiento, deformidad progresiva de los dedos segundo y tercero de la mano derecha. En la historia familiar no se recogen antecedentes de anomalías congénitas de la mano.

Al examen físico se constató que el segundo y el tercer dedo de la mano derecha presentaba gran aumento de volumen difuso, desproporcional al resto de los dedos con desviación entre ellos de forma divergente y trastornos tróficos de las uñas; la flexoextensión de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas se encontraba ligeramente disminuida y se constató limitación en el agarre y prensión de los objetos (Fig. 1).



Fig. 1. Macrodactilia de los dedos segundo y tercero de la mano derecha antes de la intervención quirúrgica.

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

DISCUSIÓN

El tratamiento es muy difícil por la naturaleza progresiva y difusa de esta entidad nosológica que impide la corrección completa hasta la normalidad. Las indicaciones para la cirugía son de tipo estético y funcional pues la deformidad suele impedir la prensión y el pellizco. Los procedimientos quirúrgicos se dividen en:

- Procedimientos que limitan el crecimiento progresivo (ligadura de las arterias digitales, vendaje compresivo, arrancamiento de los nervios digitales, resección del nervio digital, epifisiodesis).
- Intervenciones destinadas a reducir el tamaño del dedo (extirpación de masa (grasa, exceso de piel), afinamiento del esqueleto (osteotomía longitudinal), acortamiento y realineación del esqueleto (osteotomía trapezoidal) y la terminalización del dedo).

Estos procedimientos pueden combinarse en el acto quirúrgico en dependencia de la deformidad que presente el paciente. La mayoría de los pacientes requieren múltiples intervenciones quirúrgicas durante la infancia y en un alto porcentaje de ellos, el resultado es un dedo antiestético y disfuncional. En algunos casos de macrodactilia con gran talla del dedo afectado, la presencia de contracturas articulares, anestesia e interferencia con la función del resto de la mano, se debe valorar la indicación de una amputación. Esta técnica se basará en la resección de todo el rayo con transposición digital del dedo adyacente o sin ella. Este es un procedimiento que se debe considerar desde el principio, antes que el paciente invierta múltiples procedimientos para salvar un dedo deformado con función limitada. Para la mayoría de los padres es una decisión difícil y prefieren la cirugía conservadora.³⁻⁸

El paciente que presentamos fue llevado inicialmente al salón de operaciones con el diagnóstico de macrodactilia progresiva del segundo y tercer dedo de la mano derecha; se le realizó amputación en rayo del tercer dedo y se conservó la base del metacarpiano (Fig. 2).



Fig. 2. Después de la amputación en rayo del tercer dedo.

Después de 6 meses con una evolución favorable se volvió a intervenir quirúrgicamente, en esta ocasión se realizó la amputación en rayo del segundo dedo con la transposición del cuarto dedo a la base del tercer metacarpiano. Se fijó con alambre de Kirchner longitudinalmente en la región metacarpofalángica pasado al dorso de la muñeca, se dieron puntos de sutura y se colocó una inmovilización tipo férula antebraquial (Fig. 3).

El paciente presentó una evolución posoperatoria favorable. A las 4 semanas se observaron signos de consolidación y con anestesia local se retiró el alambre de Kirchner y se indicó tratamiento rehabilitador. Pasadas 14 semanas en consulta de seguimiento se constató una mano funcional y estéticamente aceptable que permitirá un desarrollo psicomotor propicio para la edad biológica y una incorporación social adecuada (Fig. 4).



Fig. 3. Amputación en rayo del segundo dedo con transposición del cuarto dedo a la base del tercer metacarpiano.



Fig. 4. Estado actual, vista de frente ambas manos.

La amputación en rayo del dedo se realiza con la técnica tradicional y se hace un corte oblicuo externo en la base del metacarpiano correspondiente. La resección simple del tercero y el segundo dedo deja un espacio antiestético entre los dedos adyacentes, principalmente en los niños en etapa de crecimiento. Por otra parte, si se reseca el tercer metacarpiano en su totalidad, se afecta la inserción del tendón extensor radial breve del carpo en su base. Se han reportado casos de desorganización carpiana al permitirse la aproximación de los metacarpianos adyacentes, a pesar de la mejoría estética. La conservación de la base del tercer dedo con sus inserciones tendinosas, combinada con la transposición a ella de la base del cuarto metacarpiano evita las desorganizaciones adaptativas del carpo, cierra el espacio dejado con la resección del rayo en cuestión, y permite un aspecto estético muy superior.⁵⁻⁸

CONCLUSIONES

La macrodactilia es una entidad de difícil manejo no solo para los cirujanos sino también para los padres de los pacientes. La amputación como tratamiento definitivo, decidida de forma oportuna y temprana, evita la realización de varias cirugías encaminadas a salvar un dedo con escasas funciones y estéticamente inaceptable. Al amputar el segundo y el tercer dedo con la transposición de la base del cuarto al tercero, se logró una mano totalmente funcional, con una estética aceptable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Flatt AE. Cleft hand and central defects. In: Flatt AE (ed.). The Care of Congenital Hand Anomalies. 2nd ed. St. Louis: Quality Medical Publishing; 1994.
2. De la Torres Rojas MA, Loforte Babastro A, Rodríguez Reyes E. Macrodactilia progresiva. A propósito de un caso. Correo Científico Médico de Holguín 2011; 15(2).
3. Álvarez Cambras R, Peña Marrero L, López Díaz H, Hernández González R, Hernández Espinosa O, Vega Fernández E. Transposición digital en el tratamiento de la macrodactilia. Rev Cubana Ortop Traumatol. 2002; 16(1-2):65-9.
4. Álvarez Núñez R, López Socas M, Porto Álvarez RF, Porto Álvarez GM. Macrodactilia. Epifisiodesis con minigrapas. Presentación de un caso. Rev méd electrón [seriada en línea]. 2007[citado 23 ago 2015]; 29(3). Disponible en: <http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202007/vol3%202007/tema11.htm>
5. Mc.Combe D, P. Kay S. Green. Cirugía de la mano. Vol 2, Cap 40. Deformidades de la mano. P. 1437-44.
6. Krengel S, Fustes-Morales A, Carrasco D, Vazquez M, Duran-McKinster C, Ruiz Maldonado R. Macrodactyly: report of eight cases and review of the literature. Pediatr Dermatol. 2000 Jul-Aug; 17(4): 270-6.
7. Batelli L. Rilievi patogenicità e clinici sulle macrosomie parziali. Chir Organi Mov. 2007; 55: 138.
8. Lamb DR, Ladd AL, Hentz VR. En: Achauer BM. Plastic Surgery. St. Louis: Mosby; 2000.

Recibido: 5 de junio de 2016.

Aprobado: 16 de diciembre de 2016.

Mario de Jesús Bernal González. Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País". La Habana, Cuba. Correo electrónico: bernal@infomed.sld.cu