

SINDACTILIA CONGÉNITA BILATERAL DE MIEMBROS SUPERIORES

PRESENTACION DE UN CASO

Autores:

*Dr. Silvio Falcón Hernandez*¹

*Dra. Olga Lidia Conde Denis*²

*Dra. Elaine Mercedes Garcia Mena*³

1 –Hospital Ortopédico Docente “FRUCTUOSO RODRÍGUEZ”

Especialista de 1 Grado en MGI

Especialista de 1 Grado en Ortopedia y Traumatología

Vice Dirección Médico Quirúrgica

*2 – Hospital General Docente Roberto Rodríguez El vaquerito Morón
Ciego de Avila*

Especialista de 1 en Anestesiología y Reanimación

Dpto. de Anestesia

3 – Hospital Pediátrico Docente San Miguel del Padrón

Especialista de 1 Grado en MGI

Especialista de 1 en Anestesiología y Reanimación

Dpto. de Anestesia Jefe de Servicio de Anestesia

Resumen: Se trata de un caso operado de polisindactilia de ambas manos, afeción muy rara, en un niño de 1 año y 10 meses de edad .Realizándose revisión bibliográfica del tema y se emiten algunas consideraciones.

Palabras clave:

Polidactilia- seis dedos o más.

Sindactilia- Dedos unidos

INTRODUCCIÓN

La mano constituye la porción más importante del miembro superior y como órgano de trabajo es donde más músculos alcanzan la mayor perfección. La mano y los dedos están compuestos de los huesos del carpo, metacarpo y de las falanges proximal y distal. El pulgar y los dedos están articulados con los metacarpos por las articulaciones metacarpo-falángicas, con un balance en su sistema muscular y nervioso.(1.)

La Polidactilia.o Extradigito es la presencia de seis dedos o mas en manos y pies.(2).Ocurre en 0,014%de todos los nacidos vivos (.3). Mas frecuente en la raza negra en la que se ve a modalidad un pliegue cutaneo hasta un dedo acompañado de su metacarpiano En la forma mas rudimentaria el bilateral (.4.) Puede presentarse de forma aislada o asociada a otras deformidades.Se ve típicamente cerca de las articulaciones metacarpo-falángicas del dedo pequeño y del pulgar. Presentandose desde tratamiento puede consistir en la ligadura del proceso en el recién nacido , complejas variantes necesitan amputacion formal .Puede verse asociada a los siguientes síndromes : Ellis –Van- Crevel, Trisomia 13 , Orofaciodigital , Meckel- Gruber .

La Sindactilia. es el más común defecto congénito de las extremidades superiores, la simple unión de los dedos incluye los tejidos blandos. La verdadera Sindactilia es la fusión de los huesos y uñas y tejidos blandos que pueden estar asociadas con un desarrollo anormal de huesos y unión neuromuscular, la cirugía ideal se realiza entre 6 meses y 12 meses de edad (5.)

Puede verse en los siguientes síndromes: Apert, Carpenter, Lange, Trisomia 21

La asociación de la polisindactilia con sindactilia de todos los dedos de la mano, mas si es bilateral, es una rara entidad que constituye un reto para el cirujano mas avezado.

PRESENTACIÓN DEL CASO.

Material y método

Paciente masculino de año y diez meses de edad de raza negra, que es traído por su madre a la consulta de Ortopedia de la Región Central de Cape Coast en la Republica de Ghana por presentar seis dedos en cada mano , todos ellos unidos entre si por la piel .

APP Adenoides.

APF madre viva y sana y padre vivo sano

Examen físico genera: Fascies adenoidea

Examen del sistema osteomioarticular: En ambas manos presencia de seis dígitos acompañados por sus respectivos metacarpianos, los dedos cubiertos por la piel y unidos en su extremo distal, ambos pies y el resto del examen del SOMA es normal. Los Exámenes complementarios: Hematología normal, Ultrasonido de abdomen y Rx de Cráneo normal. La Radiografía AP de ambas manos: Se observan seis metacarpianos con sus seis respectivos dígitos compuestos por sus tres falanges y diferenciando al pulgar por sus dos falanges.

TRATAMIENTO QUIRURGICO DE ESTE CASO

Resultados

Se comienza el tratamiento quirúrgico por la mano derecha: Se le amputo el dedo consecutivo al pulgar para que pudiera realizar la pinza digital y el cuarto dedo del quinto para quede una mano de tres dedos. La liberación se realiza por medio de zeta plastias respetando vasos y nervios, cubriendo el defecto residual con injerto de piel total tomado de la region inguinal derecha.insertar foto 1y 2.

A los seis meses se le interviene mano izquierda, liberándole todos los dedos en el mismo acto quirúrgico, realizándole igualmente zeta plastia e injerto de piel tomado de la región inguinal izquierda. insertar foto 3.

A los ocho meses de la primera intervención se le opera nuevamente la mano derecha liberando los tres dedos centrales y fibrosis que se había producido en la comisura entre el primero y segundo y cuarto y quinto dedos. Los defectos de la piel se cubren con injerto libre de piel tomado de la cara anterior del muslo derecho (5)

Desde la primera operación ya el niño utilizaba su mano derecha para intentar escribir, y en la actualidad se encuentra con sus cinco dedos en sus manitas para poder valerse. Insertar foto 4.

Discusión

Esta anomalía se presenta en ambas manos y con iguales características, que según la literatura ofrece relación con afecciones asociadas a otros síndromes donde esta implícita dicha deformidad. La localización mas frecuentes son la fusión del segundo con el tercer dedo y del tercero con el cuarto dedo en el caso de la sindactilia , y el caso de la polidactilia es el crecimiento al lado del pulgar o del meñique . Lo que nos llevo a realizarle la intervención quirúrgica fue las características y los hallazgos imaginológicos de sus manos.La polidactilia es mas frecuentes en la raza negra que en la caucásica . En caucasicos americanos , se presenta en uno de cada 600 a 3300 recién nacidos vivos (.6) En la ciudad de Mexico , para los dos tipos de raza la polidactilia , es considerada como una de las anomalias mas comunes en la extremidad superior no asi de la de la extremidad inferior (7, 8)

RECOMENDACIONES

En estos momentos el niño se encuentra con todos sus dedos liberados pero con ligera rigidez, sobre todo en la mano izquierda tercero y cuarto dedo donde se le realizo una sola intervención por lo que debe operarse en otra ocasión.

ANEXOS



Foto1a: Paciente que presenta polisindactilia en vista palmar



Foto1b: Paciente que presenta polisindactilia en vista dorsal



Foto 2: Obsérvese la amputación del segundo dedo y la liberación del cuarto y quinto dedo de la mano



Foto3: Obsérvese la liberación de la mano izquierda



Foto 4: Liberación total de los dedos de ambas manos

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1..Revista Cubana de Ortopedia y Traumatologia 1996, 10 /2/ 174- 76
- 2 .Chudley.A.E .Houston, CS. The Greig. cephalopolysyndactyly syndrome in Canadian.familyAm. J . Med. Genet .13 :269-276,1982.
3. De la Torre J . Simpson.Complete digital duplication .,a case report and review of polydactyl .East Meadow.NY1998 .Jan 40 1) 76 -9
- 4 . Ryan GM. Ulnar polydactyly.Plast. Reconst.Surg. Oklahoma,USA.2001May 107 6) :1455-7
- 5 . Allens.Edmonson.Campbell.Cirugía Ortopédica sexta edicion T I pág. 344-345 ,1981
- 6 . Nelson VM .Tratado de pediatria .9 ed La Habana 1988
7. Turek S . Ortopedia : principios y aplicaciones .Ed científico tecnica , 3 ed , La Habana , 1983.
8. Perez Molina J Alfaro N , Lopez Zermeño M, Garcia Calderon M . Polidactilia en 26670nacimientos consecutivos . Caracteristicas clinicas , prevalencia y factores de riesgos .Bol med Hosp. Infant Mex 1993; 50: 803 - 7