

Cirugía y Cirujanos

Volumen **71**
Volume

Número **6**
Number

Noviembre-Diciembre **2003**
November-December

Artículo:

Pulgar trifalángico

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Academia Mexicana de Cirugía

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com

Pulgar trifalángico

Dr. Juan Manuel Fernández-Vázquez FACS, *, ** Dr. Josef Schenk-Palao, *
Dr. Justino Fernández-Palomo, * Dr. Javier Camacho-Galindo *

Resumen

El pulgar trifalángico tiene una frecuencia de 1 por cada 25,000 nacidos vivos. Se revisaron 28 pacientes con 49 pulgares trifalángicos, en los siguientes hospitales y períodos: Hospital Díaz Lombardo, de 1974 a 1979; Shriners, de 1979 a 1982; Instituto Nacional de Ortopedia, de 1981 a 1982; Hospital ABC, de 1971 a 1998. De los pacientes estudiados, 21 presentaban deformidad bilateral (75%). Se clasificaron según la línea teratológica de Müller y la clasificación de Dieter Buck-Gramcko. A todos se les realizó procedimiento quirúrgico y fueron valorados según la escala de graduación de Cheng. Los resultados quirúrgicos fueron buenos en 48 pulgares (97%) y regular en uno (3%).

Palabras clave: pulgar trifalángico, polidactilia preaxial, pulgar congénito.

Summary

Triphalangeal thumb is often thought to be a rare congenital abnormality; it has an incidence of 1 in 25,000 births. We reviewed 49 triphalangeal thumbs in 28 Mexico City patients at the Díaz Lombardo Hospital from 1974 to 1979, Shriners Hospital from 1979 to 1982, Instituto Nacional de Ortopedia from 1981 to 1982, and at the ABC Hospital from 1971 to 1998. A total of 21 patients (75%) had bilateral deformity. Patients were classified according to Dieter Buck-Gramcko system and Müller teratologic line. All were surgically treated and evaluated with Cheng graduation scale, finding good results in 48 patients (97%), fair results in one (3%), and no poor results.

Key words: Triphalangeal thumb, Preaxial polydactyly, Congenital thumb.

Introducción

El pulgar trifalángico es una malformación congénita poco frecuente que se observa en 1 de cada 25,000 nacidos vivos⁽¹⁾.

Los primeros en describir esta patología fueron Dubois y Frage en Francia, Struthers y Annandale en Inglaterra, von Mosengeil, Kuhnt y Rüdinger en Alemania y Rijkebüsch en Holanda⁽²⁾, en 1876. Un informe y dibujo de una forma rudimentaria de trifalangismo fue descrita por Salzer, Rieder y Pfitzner^(3,4).

Lapidus, Guidotti y Colleti⁽⁵⁾ refieren que el pulgar trifalángico no es una verdadera falange media sino un esbozo de la base de una de las falanges del pulgar. Wood reportó

362 pacientes con 630 pulgares trifalángicos⁽⁶⁾, y Dieter Buck-Gramcko de 254 casos en 157 pacientes.

La función del pulgar representa 40% de toda la mano. Cualquier malformación del pulgar interfiere de alguna forma con la función de prensión y pinza de la mano⁽⁷⁻⁹⁾. El pulgar trifalángico es una malformación que se transmite de forma autosómica dominante, y puede variar en expresividad y especificidad con una alta penetrancia. Las malformaciones asociadas más frecuentes en el pulgar trifalángico son la polidactilia del pulgar y del dedo gordo del pie; con menos frecuencia se asocian las malformaciones cardíacas, los trastornos hematológicos, el síndrome de Werner, el ano imperforado, las malformaciones en oído, la mano zamba radial, el labio y paladar hendidos^(4,6,10).

Material y métodos

Se trató de un estudio retrospectivo, transversal y demostrativo que comprendió el período entre enero de 1971 y junio de 1996, durante el cual 28 pacientes con 49 pulgares trifalángicos fueron revisados en los hospitales Díaz Lombardo (1974 a 1979), Shriners (1979 a 1982), Instituto Nacional de Ortopedia (1981 a 1982) y Hospital ABC (1971 a 1996).

Se analizaron factores dependientes: edad y sexo; así como factores independientes: lado, tipo, malformaciones asociadas, tratamientos quirúrgicos utilizados y sus resultados.

* Cirujano Ortopedista del American British Cowdray Medical Center, IAP.

** Académico Titular Sillón de Mano.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Juan Manuel Fernández Vázquez FACS. Hospital ABC. Consultorio 205, Sur 136, Col. Las Américas. Del. Álvaro Obregón, México, D.F.

Tels.: 5272 2505 y 5272-3182

Fax: 5516-8973

E-mail: fernandezvazquez@yahoo.com

Recibido para publicación: 10-11-2003.

Aceptado para publicación: 26-12-2003.

Clasificación

Existe gran variedad en la formación de la tercera falange, lo que origina tipos diferentes de pulgar trifalángico, como fue descrito por Müller quien publicó una secuencia de severidad progresiva a la que denominó “línea teratológica”⁽¹¹⁾ (Figura 1). En el pulgar trifalángico la secuencia del desarrollo de la “línea teratológica” de Müller se inicia con una elongación de la falange distal, malformación que Theander y Carstam denominaron “pseudotrifalangismo”⁽¹²⁾, en la que al final se constituye una falange media de la misma longitud que en los otros dedos, correspondiendo a la que se conoce como “mano de cinco dedos”.

En 1989 Dieter Buck-Gramcko publicó una clasificación para pulgar trifalángico, basada en seis tipos y propuso el tratamiento para cada uno (Figura 2).

Tipo I: trifalangismo con una falange media triangular muy pequeña y una falange distal larga y en ocasiones desviada hacia el lado cubital.

Tipo II: trifalangismo con una falange media mayor y triangular. El pulgar presenta desviación cubital, la oponencia está conservada ya que la musculatura tenar y la articulación carpometacarpal es normal (Figura 3).

Tipo III: trifalangismo con falange media trapezoide; una falange media corta que no es rectangular ni triangular, el pulgar es más largo de lo normal con desviación cubital, la musculatura tenar es normal por lo que el pulgar tiene oponencia, el primer espacio puede estar limitado y el primer metacarpal tiene dos placas epifisarias (Figura 4).

Tipo IV: trifalangismo con una falange media rectangular. El pulgar es similar en longitud a los demás dedos por lo que se le ha denominado “mano de cinco dedos”. No hay oponencia del pulgar y la abducción-rotación está limitada, la oponencia con el índice se realiza de lado, el primer metacarpiano tiene dos placas epifisarias, los huesos del carpo en la zona radial pueden estar hipoplásicos o ausentes (Figura 5).

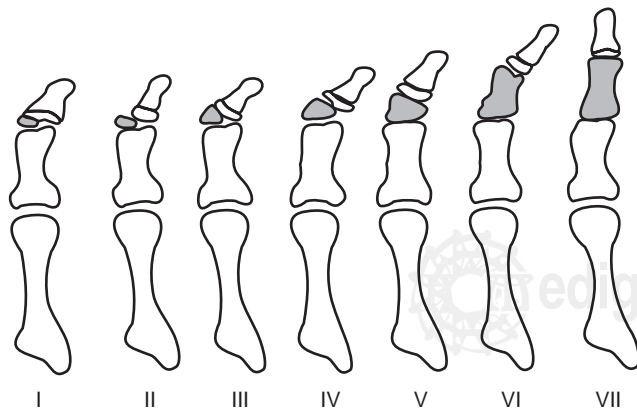


Figura 1. Línea teratológica de Müller.

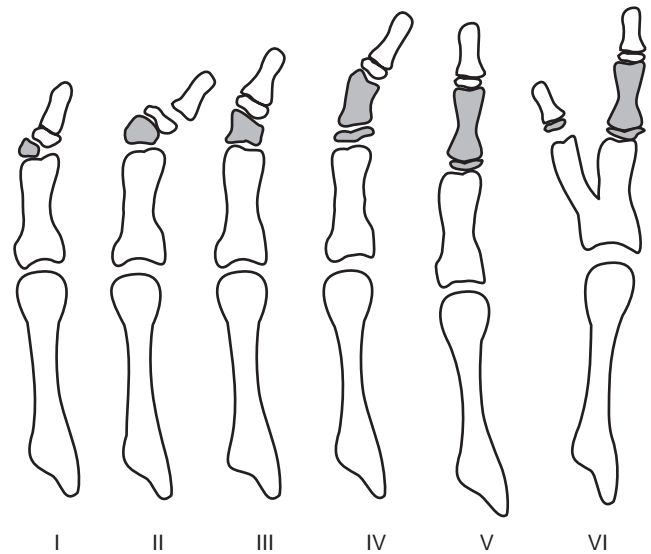


Figura 2. Clasificación de Dieter Buck-Gramcko.



Figura 3. Tipo II.

Tipo V: pulgar hipoplásico trifalángico. El esqueleto del pulgar es hipoplásico, las articulaciones son inestables, no hay musculatura intrínseca, no hay movimiento del pulgar y puede existir sindactilia parcial o total. Se asocia con otras malformaciones (Figura 6).

Tipo VI: trifalangismo asociado con polidactilia. Es el más frecuente y todas las posibilidades de malformación de la falange media pueden presentarse (Figuras 7 y 8).

Tratamiento

Se establece de acuerdo a la clasificación.

Tipos I y II: el tratamiento depende de la edad del paciente:

- a) Exéresis de la falange media: se recomienda entre los seis meses y los seis años de edad ya que la expectativa de remodelación de la superficie articular es mayor, dando buenos resultados si se reconstruyen los ligamentos colaterales (Figuras 9 y 10). Beatson⁽¹³⁾ fue el primero en describir este método en 1897.
- b) Osteotomía de cierre en la falange proximal: corrige la desviación y el acortamiento es poco evidente, el único problema es estético ya que el pulgar es ancho y la articulación con la falange media sobresale a uno de los lados.
- c) Artrodesis oblicua en la articulación distal: la corrección de la angulación se puede lograr si la oblicuidad de la falange media se fusiona con la falange distal. Con cualquiera de los métodos siempre se debe estabilizar las falanges por seis semanas con un clavo de Kirschner.

Tipo III: en este grupo donde se presenta una falange media de mayor longitud el tratamiento incluye uno o varios de los siguientes procedimientos:

1. Resección de la articulación distal.
2. Acortamiento de la falange media y artrodesis con la falange distal.
3. Osteotomía de acortamiento y desrotadora del primer metacarpal.
4. Reinserción distal de la musculatura intrínseca.
5. Acortamiento de la aponeurosis dorsal.
6. Apertura del primer espacio.
7. Plástia de oponencia.

Con los primeros tres procedimientos se logra un tamaño adecuado y una posición correcta del pulgar. La inestabilidad se corrige con la fusión de la falange media y la distal reseca la superficie articular distal (epífisis distal) descrita por Platt⁽¹⁴⁾.

La reinserción distal de la musculatura intrínseca y el acortamiento de la aponeurosis distal restablecen el balance mus-

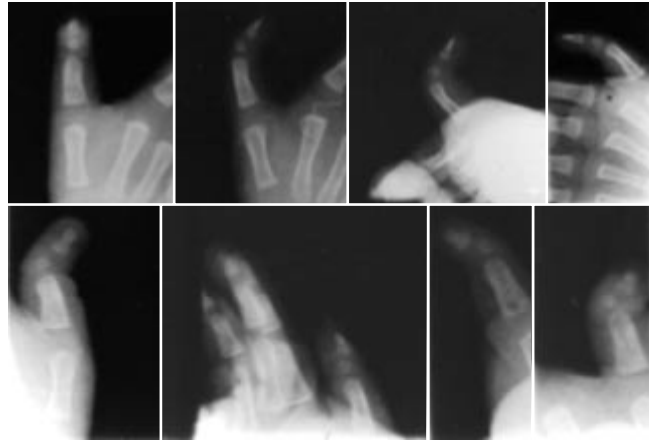


Figura 4. Tipo III.

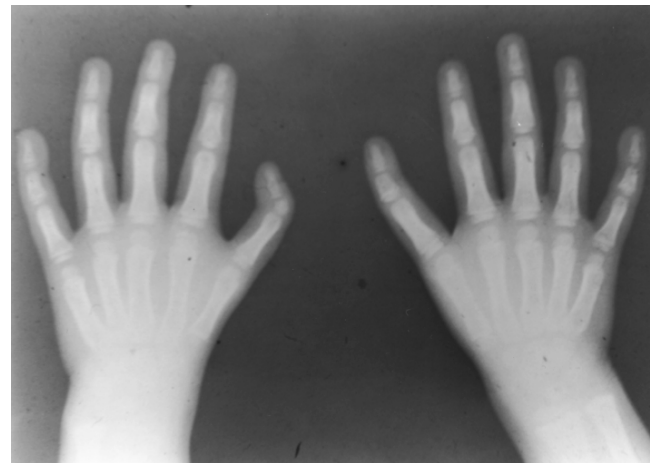


Figura 5. Tipo IV.

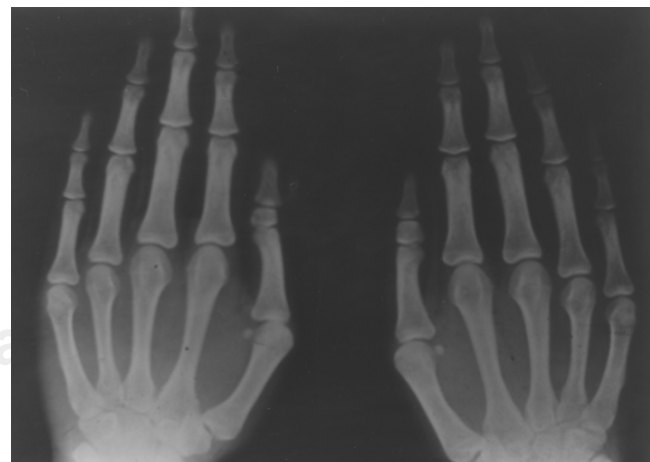


Figura 6. Tipo V.

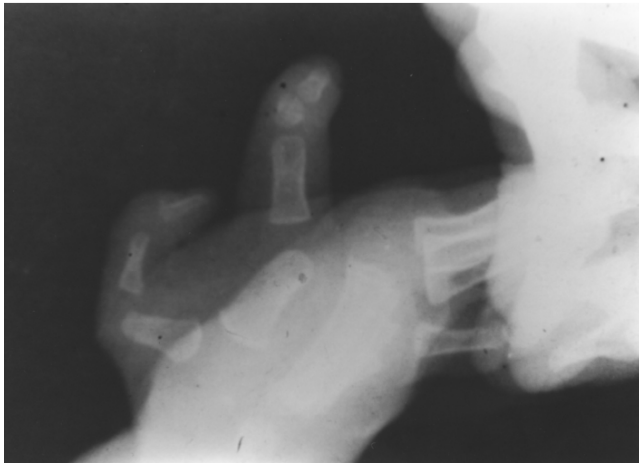


Figura 7.

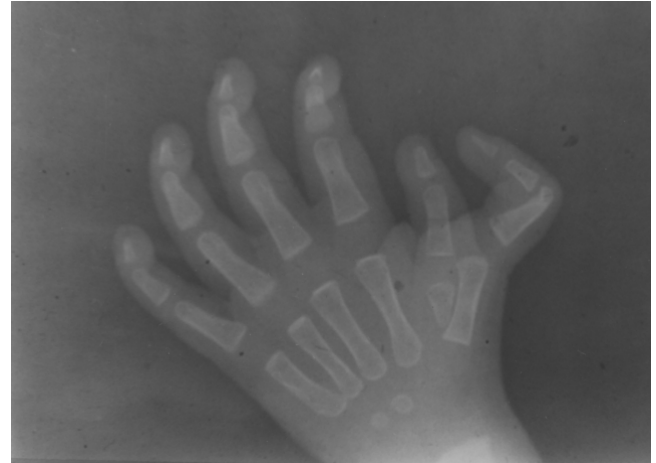


Figura 8.

Figuras 7 y 8. Tipo VI.

cular. La apertura del primer espacio se realiza con Z-plastía, la cual generalmente es suficiente para lograr una buena apertura y la plastía de oponencia se realiza utilizando el flexor superficial del anular, como fue descrita por Bunne-ll⁽¹⁵⁾. Los resultados son una mano prácticamente normal con un pulgar funcional.

La falangetomía está indicada si la falange trapezoidal media es corta.

Tipo IV (mano de cinco dedos): el tratamiento es la pulgarización del dedo. El procedimiento quirúrgico es igual al de pulgarización del índice, excepto si no existen músculos interóseos del lado radial, para lo cual se realiza plastía de oponencia utilizando el flexor superficial del anular.

Tipo V: el pulgar trifalángico hipoplásico no es funcional por lo cual se recomienda amputación del pulgar y pulgarización del índice.

Tipo VI: no es posible describir un procedimiento estándar debido a las múltiples variedades de presentación. Hay que conservar el pulgar más funcional, anatómico, estable, fuerte y móvil –generalmente localizado en el lado cubital–. La exéresis del pulgar hipoplásico radial tiene como fin conservar el ligamento colateral cubital para mantener una buena estabilidad en la pinza, como fue presentado en un informe previo⁽¹⁶⁾. En casos especiales será necesario reconstruir un pulgar de dos hipoplásicos.

Resultados

De los 28 pacientes, 20 fueron del sexo masculino y ocho del femenino, con rangos de edad de seis meses a 34 años. Existió deformidad bilateral en 21 pacientes, de tal forma que se presentó pulgar trifalángico en 25 manos de-

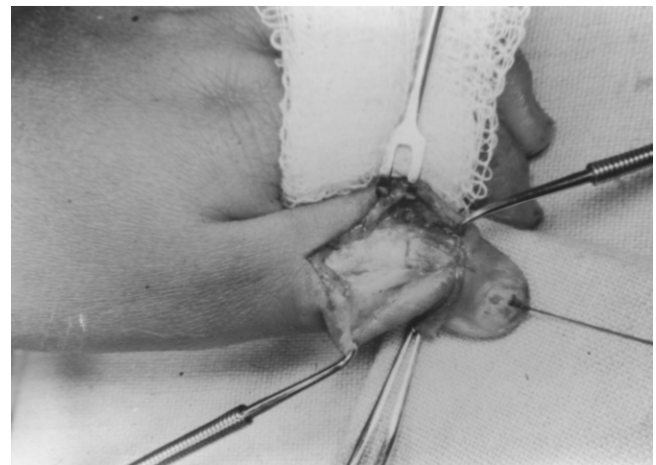


Figura 9. Tratamiento quirúrgico de pulgar trifalángico tipo II. Exéresis de falange media.

rechas y en 24 manos izquierdas. En ocho pacientes (28%) había antecedentes familiares: uno con padre con pulgar trifalángico bilateral y en dos pacientes se identificaron primos con pulgar trifalángico; nueve pacientes (32%) presentaron alguna malformación asociada (mano hendida en uno, hipertelorismo e hipocanto en ocho y sindactilia parcial en cinco).

Se clasificaron según Buck-Gramcko en tipo II, once casos; tipo III, diez; tipo IV, uno; tipo VI, 27.

Según la línea teratológica de Müller en tipo II, cuatro casos; tipo III, siete; tipo IV, diez; tipo V, ocho; tipo VI, diez y tipo VII, diez.

A todos se les realizó procedimiento quirúrgico de acuerdo a las recomendaciones de Buck-Gramcko. A los tipos II y III (21 casos) se les efectuó exéresis de la falange media y estabilización con clavo de Kirschner; al tipo IV (un caso), pulgarización del dedo; al tipo VI (27 casos) se les realizó exéresis del pulgar trifalángico, capsuloplastia, reinserción de ligamentos

colaterales, centralización de tendones extrínsecos y estabilización con clavo Kirschner, como fue publicado en 1998 por el autor principal⁽¹⁰⁾. En dos casos se presentó infección superficial, la cual se resolvió con medidas locales y antimicrobianos.

Los pacientes tuvieron un seguimiento entre 12 meses a seis años después de la cirugía, valorándose alineación, es-

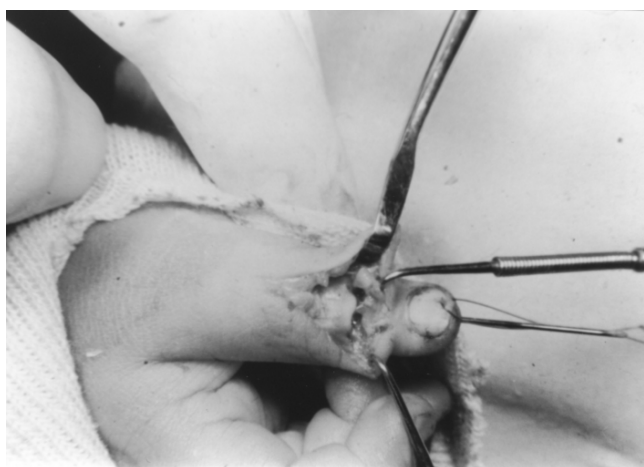


Figura 10. Tratamiento quirúrgico. (Continuación). Reparación de ligamentos y estabilización con clavo Kirschner.



Figura 11. Resultado final de deformidad tipo II.

Cuadro I. Valoración objetiva de Cheng⁽¹⁶⁾

Criterio	Puntuación 2	Puntuación 1	Puntuación 0
Alineación segmentaria			
Desviación de la articulación IF* radial o cubital	< 10°	10 a 20°	> 20°
Desviación de la articulación MF* radial o cubital	< 25°	25 a 50°	> 50°
Estabilidad articular			
Inestabilidad cubital en:			
Articulación IF.	< 5°	5 a 15°	> 15°
Articulación MF.	< 20°	20 a 40°	> 40°
Inestabilidad radial en:			
Articulación IF.	< 5°	5 a 15°	> 15°
Articulación MF.	< 20°	20 a 40°	> 40°
Movilidad articular en:			
Articulación IF.	> 70°	50 a 70°	< 50°
Articulación MF.	> 70°	50 a 70°	< 50°
Primer espacio interdigital	Normal	< 20°	> 20°
Condición del pulpejo	Normal	Disminuido +	Atrofia
Condición de la uña	Normal	Deforme +	Deforme **
Prominencia residual a nivel de exéresis	Ninguna	Ligera	Marcada
Oposición y pinza#	Normal	Parcial	Ninguna
Total	6 puntos 30	3 puntos 15	0 puntos 0

* IF: interfalángico, *MF: metacarpofalángico, #:Oposición y pinza se califican con 6, 3 ó 0 puntos

tabilidad, movilidad, primer espacio, condiciones del pulpejo, uña, prensión y pinza. Se empleó el sistema de graduación propuesto por Cheng y colaboradores (valoración objetiva)⁽¹⁶⁾, en el cual el resultado es calificado como bueno cuando se obtiene una puntuación entre 20 y 30 puntos; regular, entre 15 a 19; malo, menor de 15 (Cuadro I).

El análisis de resultados reportó 48 buenos (97%) y uno regular (3%). La función y el aspecto de la mano fueron satisfactorios para los familiares en todos los casos (Figura 11).

Discusión

La cuidadosa clasificación de las deformidades de acuerdo al sistema descrito por Buck-Gramcko y a la línea teratológica de Müller permite establecer la planeación del tratamiento. En todos los casos es necesaria la exéresis de la falange media, la reparación ligamentaria sin acortar tendones ni piel.

En todos los pacientes se realizó tratamiento quirúrgico con la técnica descrita por Buck-Gramcko obteniendo buenos resultados; el seguimiento radiográfico no mostró ninguna alteración en la fisis, dando una apariencia y función adecuada del pulgar reconstruido. Se recomienda el tratamiento entre los seis meses y los seis años de edad para todos los tipos.

La polidactilia con pulgar trifalángico debe ser tratada quirúrgicamente entre los seis meses y el año de edad, con exéresis del pulgar trifalángico. En niños mayores de seis años y adultos, la remodelación de la articulación no es satisfactoria, por lo que se recomienda acortamiento con artrodesis planeando la corrección de las angulaciones existentes en el pulgar.

En este grupo de pacientes con pulgar trifalángico pudimos encontrar un patrón genético heterogénico. Sólo en un paciente puede intuirse el patrón autosómico dominante, sin embargo, esta heterogenicidad puede deberse, como se men-

cionó antes, a que la transmisión genética presenta una variación en el grado de expresión del gen penetrante y a la elevada frecuencia con la que se manifiesta el gen dominante o un homocigoto recesivo en el fenotipo del portador.

Referencias

1. Lapidus PW, Guidotti FP. Triphalangeal thumb. Report of six cases. *Surg Gynecol Obstet* 1943;77:178-186.
2. Rüdinger N. Über polydactylismus. Ein beitrage zur lehre von der Vererbung und der reproduction überzähliger finger und zehen nach operativer entfernung. Munich, Germany: Literarisch-artistische Anstalt;1876.pp.25-35.
3. Buck-Gramcko D. Congenital and developmental conditions. Edinburgh, UK: Churchill Livingstone;1987.pp.187-202.
4. Buck-Gramcko D. Congenital malformation. Hand surgery. New York: Thieme;1988.
5. Lapidus PW, Guidotti FP. Triphalangeal bifid thumb: a review. *Clin Orthop* 1969;64:175.
6. Wood VE. Treatment of the triphalangeal thumb. *Clin Orthop* 1976;120:188-200.
7. Bingle GJ, Niswander MD. Polydactyly in the American Indian. *Am J Dis Child* 1975;129:714.
8. Mark S. Thumb duplication. *Hand Clin* 1998;14(1):17-27.
9. Ogino T, Ishi S, Minami M. Radially deviated type of thumb polydactyly. *J Hand Surg (Br)* 1988;13:315.
10. Fernández VJM, Schenk PJL. Polidactilia con pulgar trifalángico. *Rev Mex Ortop Ped* 1998;2(2):9-14.
11. Müller W. Die angeborene fehlbildungen der menschlichen hand. Leipzig, Germany: Thieme;1987.
12. Thenader G, Carstam N. Triphalangism and pseudotriphalangism of the thumb in children. *Acta Radiol Diagnosis* 1979;20:223-232.
13. Betson GT. Congenital deformity of both thumbs. *Scott Med Surg J* 1897;1:1083-1088 (Cited by Buck-Gramcko).
14. Flatt AE. The care of congenital hand anomalies. St. Louis, MD, USA: Mosby;1977.
15. Bunnell S. Surgery of the hand. 3rd ed. London: Lippincott Co.;1944.
16. Cheng JCY, Chan KM, Ma GFY. Polydactyly of the thumb: a surgical plan based on ninety five cases. *J Hand Surg* 1984;9A(2):155-164.

