

Carta al editor

Mediante el presente quisiera mencionar algunos datos imprecisos en el artículo “Ectrodactilia esporádica: reporte de 10 casos” de la Dra. Patricia Chang (DCMQ 2011; 9 (1):24-26).

En la introducción se define a la ectrodactilia como la anomalía del desarrollo fetal que se caracteriza por la ausencia total o parcial de uno o varios dedos de manos o pies. La anterior definición no es la correcta ya que corresponde a lo que sería una oligodactilia y/o adactilia de acuerdo a las definiciones de las áreas de dismorfología, embriología, teratología y genética del desarrollo. Las definiciones aceptadas internacionalmente son las siguientes:

1. SHFM (Split-hand/foot malformation) Malformación de mano/pie hendida (o) generalmente llamado “ectrodactilia”, es un subdesarrollo o ausencia de falanges centrales, huesos de metacarpo y/o metatarso asociado con hendiduras mediales de las manos y los pies. Es un espectro de malformaciones altamente variable que ocurre tanto de forma esporádica como familiar. SHFM típicamente presenta hipoplasia o aplasia de uno o más rayos digitales centrales (rayos 2-4) acompañado de hendiduras mediales de manos y/o pies y sindactilia de los restantes, esta apariencia ha sido llamada también deformidad en “tenaza de langosta” o deformidad en “pie de avestruz”. (Stevenson E.R, Hall G.J. Human Malformations and Related Anomalies. Second Edition. Oxford University Press. 2006; Temtamy SA, McKusick VM: The genetics of hand malformations BDOAS XIV(3):1, 1978; Czeil AE, Vitez M, Kodaj I, et al: An epidemiological study of isolates split hand/foot un Hungary, 1975-1984. J Med Genet 30: 593, 1993).
2. Signo clínico que se caracteriza por la ausencia de dedos centrales y cuya alteración puede afectar incluso a huesos de metacarpo y/o metatarso. (Reardon W. The Bedside Dymorphologist Classic Clinical Signs in Human Malformation Syndromes and Their Diagnostic Significance Oxford University Press. 2008).

Actualmente de acuerdo a los lineamientos internacionales para el abordaje y manejo de pacientes con características dismorfológicas y en base a lo publicado en la revista Am J Medl Genet: Biesecker LG, Aase JM,

Clericuzio C, Gurrieri F, Temple IK, Toriello H. 2009. Elements of morphology: Standard terminology for the hands and feet. Am J Med Genet Part A 149A:93-127, los términos de ectrodactilia y deformidad en tenaza de langosta han sido reemplazados por el término mano hendida y/o o pie hendido.

Finalmente las fotografías en el artículo no corresponden a la definición de ectrodactilia y/o malformación de mano y/o pie hendidados, y aún cuando no se brindan junto con cada foto los estudios radiográficos correspondientes (absolutamente necesarios para valorar adecuadamente a los pacientes con dichas alteraciones) se puede inferir que corresponden a pacientes con braquidactilias así como a inserciones proximales de dedos afectados aunado a hipoplasias de huesos de metatarso.

Envío a los editores y a la autora del artículo un cordial saludo, agradeciendo sus finas atenciones.

*Dr. Carlos A. Yam Ontiveros
Médico Especialista en Genética Médica
Subespecialista en Genética Perinatal.
Ciudad de México.*

Respuesta

Me siento muy agradecida con el Dr Yam Ontiveros por la aclaración a estas deformidades en los dedos que hemos presentado de manera equívoca. Mi revisión a partir de un caso, igualmente publicado en forma errónea, me generó esta confusión. Sin embargo, esta aclaración tan pertinente nos permitirá a todos tener un concepto claro de estas alteraciones que clásicamente tienen una fisura que semeja las pinzas de un cangrejo y que para los no legos puede ser un motivo de confusión con la braquidactilia.

*Dra Patricia Chang
Guatemala, Guatemala.*