



Macrodactilia: A propósito de una serie de casos en el pie y revisión de la literatura

José Cortés Gómez*

Instituto Nacional de Pediatría

RESUMEN

La macrodactilia es una anomalía congénita rara. Se caracteriza por un sobrecrecimiento de los tejidos blandos, de los huesos y de los dedos. El objetivo del tratamiento es obtener un resultado cosmético y funcional. Presentamos cuarenta y seis casos de dedos afectados con macrodactilia en que se realizó amputación en rayo. Los resultados cosméticos y funcionales fueron buenos en los cuarenta y seis pacientes. La amputación en rayo es un tratamiento quirúrgico posible que provee buenos resultados cosméticos y funcionales en dedos con macrodactilia severa.

Nivel de evidencia: IV

Palabras clave: Macrodactilia, pie, amputación en rayo.
(Rev Mex Ortop Ped 2013; 2:91-97)

La macrodactilia es una deformidad congénita rara que se caracteriza por hipertrofia de los huesos y partes blandas circundantes en uno o más dedos.¹⁻⁴ Puede presentarse aislada o acompañada de diferentes anomalías incluyendo hemangiomatosis, neurofibromatosis tipo 1, malformaciones arteriovenosas, linfedema congénito, síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber y síndrome de Proteus, así como displasia fibrosa poliostótica, enfermedad de Ollier, hemihipertrofia aislada, síndrome de Temtamy y síndrome de Maffucci.^{3,5-8}

La macrodactilia o hipercrecimiento de los tejidos blandos y falanges de los dedos tiene una prevalencia de 0.08 por cada 10,000 recién nacidos, esto es aun menor cuando se presenta aisladamente.⁹

La afección bilateral es más frecuente que la forma unilateral y es más usual que se afecten varios dedos. Cuando se afecta un dedo, por lo general es el segundo.¹⁰⁻¹³

* Médico adscrito al Departamento de Ortopedia Pediátrica. Instituto Nacional de Pediatría

Este artículo puede ser consultado en versión completa en
<http://www.medigraphic.com/opediatria>

SUMMARY

Foot macrodactyly is a rare congenital abnormality which is characterized by an overgrowth of the soft tissue and bone of the toes. The aim of treatment is to obtain a cosmetic and functional foot. We present three cases of lesser toe macrodactyly on which we performed ray amputation. Postoperative cosmetic and functional results were good in forty six patients. Ray amputation is a possible surgical treatment that provides good cosmetic and functional results in severe lesser toe macrodactyly.

Evidence level: IV

Key words: Macrodactyly, foot, ray amputation.
(Rev Mex Ortop Ped 2013; 2: 91-97)

Se distinguen las siguientes formas clínicas, la estática y la progresiva:

- Estática: presenta macrodactilia congénita simple, esporádica, aislada y sin crecimiento desproporcionado posterior durante el crecimiento.



Figura 1. Macrodactilia congénita simple de segundo y tercer dedo del pie.

- Progresiva: macrodistrofia lipomatosa (ML) progresiva congénita y no hereditaria: presenta una tasa anormal de crecimiento posnatal hasta el final de la maduración esquelética y produce mayor diferencia entre el dedo afectado y el resto de los dedos. Se caracteriza por un sobrecrecimiento de los elementos mesenquimatosos y por la infiltración de grasa en los tejidos blandos. Sus áreas predilectas son los trayectos nerviosos, además de ser la menos frecuente. El gen PTEN es el causante de este síndrome, ya que participa en la regulación del crecimiento tumoral y se expresa también en el sistema nervioso autónomo.¹⁴

La localización topográfica es mayor en los dedos de las manos y su segunda localización se encuentra en los dedos de los pies; este estudio comprende sólo la localización en pies.



Figura 2. Macrodistrofia lipomatosa progresiva congénita.



Figura 3. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber con hemangiomas.

Para su tratamiento se han descrito múltiples técnicas quirúrgicas, la mayoría de ellas fallidas (hemiepifisiodesis, plastia y exéresis de partes blandas, así como resección de falanges, etc.); finalmente, éstas concluyen en la amputación.

La etiología menciona ciertas controversias entre los cambios de los nervios periféricos y la producción del sobrecrecimiento del hueso y de los tejidos blandos y la grasa.¹⁻³

El objetivo del tratamiento quirúrgico es la obtención de un pie no doloroso y cosméticamente funcional que se adapte a todo terreno donde el niño se traslade.^{1,2,4,5,10-12}

Los procedimientos sugeridos en la literatura son: amputación del dedo, epifisiodesis y reducción de los tejidos blandos acompañada de una resección parcial o total de la falange distal y amputación en rayo («pie de princesa»).^{5,10-12} Sin embargo, en los procedimientos que implican amputaciones parciales, los resultados no son satisfactorios y se requieren cirugías múltiples.^{4,5,8,11,13}



Figura 4. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber.



Figura 5. Macrodactilia lipomatosa progresiva congénita.

En este estudio, se presentan los resultados cosméticos y funcionales en cuarenta y seis pacientes, a quienes se les realizó una amputación en rayo de una o varias macrodactilias, tipo «pie de princesa» en el pie.

Se siguieron las guías éticas para los estudios realizados en humanos y animales. Todo esto con una previa autorización del Comité de Ética del propio Instituto Nacional de Pediatría.

MATERIAL Y MÉTODOS

Tipo de estudio: se trata de una serie de casos y un estudio prospectivo, en la unidad de análisis individual



Figura 6. Lipomatosis progresiva.



Figura 7. Lipomatosis progresiva congénita

con fuente de datos primarios. El periodo de estudio fue de enero de 1998 a enero del 2013 con pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría.

Los criterios de inclusión fueron: niños sanos entre 6 meses a 17 años de edad, con macrodactilia



Figura 8. Síndrome de Proteus.



Figura 9. Síndrome de Proteus.



Figura 10. Síndrome de Proteus.

única y alteración congénita, así como con expediente completo, estudios de gabinete y radiología, hoja de autorización de consentimiento informado y de procedimiento quirúrgico y también, con todas las cirugías realizadas por el mismo cirujano ortopédico.

Los criterios de exclusión fueron: niños con otros síndromes como neurofibromatosis tipo 1, síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, linfangiomatosis, linfedema congénito, síndrome de Proteus, etc.; niños con afecciones cardiopulmonares que contraindiquen cirugía; niños con expediente incompleto y no autorización de procedimiento quirúrgico.

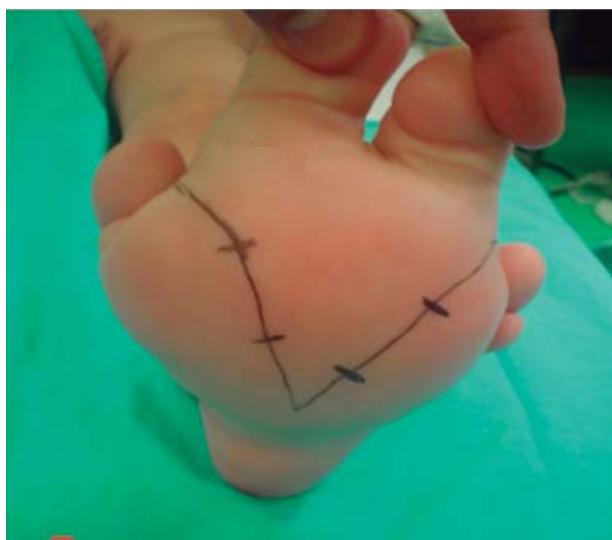


Figura 11. Preoperatorio zona plantar de macrodactilia del segundo y tercer dedo.



Figura 12. Preparación de la zona dorsal con macrodactilia en el segundo y tercer dedo del pie.

Finalmente, los criterios de eliminación fueron: alta voluntaria y fallecimiento por otras causas.

La técnica quirúrgica fue: a todos los pacientes se les realizó el procedimiento quirúrgico bajo anestesia regional, bloqueo regional o bajo anestesia general inhalatoria. La colocación de isquemia en el muslo del pie afectado se dibujó previamente con la punta de hisopo de madera con azul de metileno la «V» sobre la región dorsal y plantar, se incidió con bisturí en los tejidos blandos y se disecaron el o los rayos hasta completar las dos regiones y llegar a la disección hasta la base del o los metatarsianos a retirar; una vez completa la disección se procedió a retirar el segmento en forma total, cerrando por planos con material absorbible del tipo de vicryl, o monocryl las partes profundas, hasta que se logró un afrontamiento de la zona abierta en forma de «pie de princesa»; se continuó con cierre del tejido celular subcutáneo con puntos simples de afrontamiento y piel con nylon o vicryl de 3-0 de plástico;



Figura 13. Amputación en rayo «pie de princesa».



Figura 14. Exéresis base de metatarsianos.



Figura 15. Disección de los metatarsianos de pie.



Figura 16. Retiro de la zona macrodactilia del segundo y tercer dedo del pie.



Figura 17. Cierre primario de zona con macrodactilias en pie.



Figura 18. Vista plantar cierre amputación en rayo del segundo y tercer dedo del pie.



Figura 19. Macrodactilia del segundo dedo del pie derecho: preoperatorio.



Figura 20. Vista plantar macrodactilia del segundo dedo del pie derecho. Preoperatorio.

se cubrió la herida con apósticos estériles y se retiró la isquemia para valorar el llenado capilar distal, se dejó el vendaje antiedema tipo Robert Jones, se descubrió la herida a los tres días y se retiraron los apósticos, así como en forma seca se hizo el cambio de los mismos y se recolocó el vendaje de Jones por dos semanas más, con seguimiento y control semanal, retirando dicho vendaje y cambiándolo; se administraron antimicrobianos mediante vía oral por siete días del tipo de los dicloxacilinas a dosis ponderal y antiinflamatorios no esteroideos, igualmente por vía oral por cinco días. A



Figura 21. Vista dorsal nivel abordaje «pie de princesa».

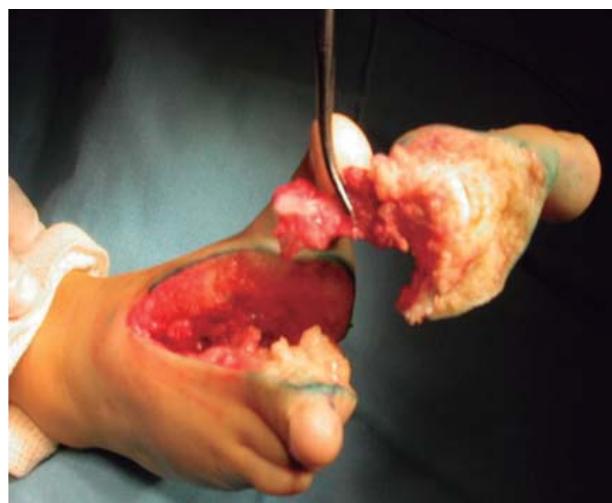


Figura 22. Exéresis de macrodactilia del segundo dedo.

las cuatro semanas se inició el apoyo parcial con muletas o andadera y a las ocho semanas se indicó la marcha independiente libre de ortesis.

Este estudio se realizó sin conflictos de interés.

RESULTADOS

El total de la muestra fue de 46 niños, de los cuales 21 fueron femeninos (45%) y 25 masculinos (55%); la X (media) de edad fue de 3.5 años y la mediana = 5 años. La edad menor de cirugía fue de 6 meses de edad y la edad mayor de cirugía 9 años. La topografía anatómica fue la siguiente: se presentó en el segundo dedo del pie en 36 pacientes (78%), en el tercer dedo de pie en 8 (17%) y en el primer dedo de pie en 2 (2%). El pie afectado fue el derecho en 33 (72%) y el pie izquierdo



Figura 23. Vista dorsal cierre primario pie derecho.



Figura 24. Postoperatorio a las dos semanas, resultado cosmético y funcional.

en 13 (28%). La edad en la primera consulta fue 2 años de edad y la edad en la cirugía fue de 4 años de edad. Los pacientes tuvieron un promedio de 6-8 en la escala de Tinetti antes de la cirugía para la valoración de la marcha preoperatoria y postoperatoria. Finalmente, los resultados postoperatorios de la escala de Tinetti dieron un promedio para todos los casos de 11-12.

DISCUSIÓN

La macrodactilia es una anormalidad congénita rara, caracterizada por el sobrecrecimiento de los huesos y los tejidos blandos de los dedos. Los metatarsianos, los tendones y los vasos en los dedos por lo general no son afectados. Wu y colaboradores estudiaron 73 casos (12 estáticos y 61 progresivos) y encontraron que el dedo más comúnmente afectado fue el segundo.¹⁶

Las teorías etiológicas son controversiales y el papel de la herencia no ha sido confirmado.^{1,3,14,17,18} Barsky reportó en un estudio de 64 casos, que la macrodactilia es más común en varones y que afecta principalmente al segundo dedo.⁹

Kelikian, a la inversa, en su estudio de 300 casos reportó que el segmento más afectado es la mano, y no el pie.¹⁴ Kotwal and Farooque, reportan 23 casos en los que el 63% son femeninos y además que el pie fue el más afectado.²

Existen muchos métodos quirúrgicos para el tratamiento de esta entidad; sin embargo, la mayoría no tienen resultados satisfactorios y se requieren procedimientos adicionales, hasta terminar con la amputación radical.¹³

Dedrick and Kling recomiendan la amputación completa en rayo en pacientes jóvenes, quienes tienen afectados el pie en dos desviaciones estándar acordes al pie normal.¹¹ Chang y asociados describen que la amputación en rayo completa está particularmente indicada en el ángulo intermetatarsal y que es 10 o más grados mayor que el normal.⁵

Concluimos que la mejor edad para realizar esta cirugía es entre los 3 a los 6 años de edad.

Las complicaciones postoperatorias han sido descritas en la literatura, así como las variables tasas de infección, necrosis, rigidez de la articulación interfalángica proximal, *hallux valgus* y deformidades similares, cicatriz retráctil de la zona y recurrencia de la macrodactilia en el segundo dedo.^{1,2,5,7} Ninguna de estas complicaciones fueron observadas en nuestra serie de casos.

Nuestros resultados sugieren que la amputación en rayo («pie de princesa») es un método efectivo para

los casos severos y avanzados con o sin recurrencia de la macrodactilia en los dedos del pie y que además provee resultados aceptables, cosméticos y funcionales.

Referencias

1. Dennyson WG et al. Macrodactyly in the foot. *J Bone Joint Surg Br.* 1977; 59: 355-359.
2. Kotwal PP, Farooque M. Macrodactyly. *J Bone Joint Surg Br.* 1998; 80: 651-653.
3. Krengel S, Fustes-Morales A et al. Macrodactyly: report of eight cases and review of literature. *Pediatr Dermal.* 2000; 17: 270-276.
4. Kakinoki R et al. Transverse and longitudinal osteotomy foot the treatment of macrodactyly simplex congenital. A case report. *Hand Surg.* 2008; 13: 121-128.
5. Chang CH et al. Macrodactyly of the foot. *J Bone Joint Surg Am.* 2002; 84: 1189-1194.
6. Lacombe D et al. Isolated macrodactyly and proteus syndrome. *Clin Dysmorphol.* 1996; 5: 255-257.
7. Dautel G et al. Island nail transfer in the treatment of macrodactyly of the great toe: a case report. *J Foot Ankle Surg.* 2004; 43: 113-118.
8. Fitoussi F et al. Macrodactyly (Article in french). *Chir Main.* 2009; 28: 129-137.
9. Barsky AJ. Macrodactyly. *J Bone Joint Surg Am.* 1967; 49: 1255-1266.
10. Tan O et al. Middle phalangectomy: a functional and aesthetic cure for macrodactyly. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Sur.* 2006; 40: 362-325.
11. Dedrick D, Kling TF Jr. Ray resection in the treatment of macrodactyly of the foot in children. *Orthop Trans.* 1985; 9: 145.
12. Fatemi MJ, Forootan SK, Pooli AH. Segmental excision of the distal phalanx with sparing of neurovascular bundle in macrodactyly: a report of two cases. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2010; 63: 565-567.
13. Rechnagel K, Megalodactylism. Report of 7 cases. *Acta Orthop Scand.* 1967; 38: 57-66.
14. Kelikian H. Macrodactyly. In: Kelikian H. *Congenital deformities of the hand forearm.* Philadelphia: W.B. Saunders CO; 1974: p. 610-660.
15. Kalen V, Burwell DS, Omer GE. Macrodactyly of the hands and feet. *J Pediatr Orthop.* 1988; 8: 311-315.
16. Wu JH, Tian GL, Zhao JH, Li C, Zhang YL, Pan YW. Clinical analysis of 73 cases of macrodactyly. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi.* 2008; 46: 514-517.
17. Ochi M et al. Study on pathogenesis of macrodactyly somatomedin-C receptor on the growth plate. *Journal of Japan Society of Plastic and Reconstructive Surgery.* 1986; 4: 567-571.
18. Moore BH. Macrodactyly and associated peripheral nerve changes. *J Bone Joint Surg Am.* 1942; 24: 617-631.

Correspondencia:

Dr. José Cortés Gómez
Insurgentes Sur Núm. 3700-c
Col: Insurgentes-Cuicuilco, Del. Coyoacán,
México, D.F.
E-mail: drjosecortes@icloud.com
ortopedia@me.com