

Tratamento reconstrutivo na polidactilia central da mão

Alessandro Monterroso Felix¹, Monica Paschoal Nogueira², William Martins Ferreira³, Eyder Renalde Oliveira Dias⁴

RESUMO

A polidactilia da mão é uma das deformidades congênitas mais comuns. Dígitos extra numéricos podem estar localizados nos lados radial e ulnar da mão ou centralmente. Para muitos pacientes com polidactilia pré-axial (radial) ou pós-axial (ulnar), protocolos e sistemas de classificação podem auxiliar as decisões de tratamento. No entanto, nos casos de polidactilia central, um amplo espectro de apresentações é possível e, nas apresentações mais complexas, muitas vezes é necessária uma abordagem individualizada. Apresentaremos neste artigo a abordagem de um caso complexo de uma criança com polidactilia central bilateral, de 18 meses de idade no momento da operação e com a sindactilia dos raios extra numéricos.

Palavras chave: polidactilia central; sindactilia; deformidades congênitas; tratamento reconstrutivo.

ABSTRACT

Polydactyly of the hand is one of the most common congenital deformities. Extra numeric digits can be located on the radial and ulnar sides of the hand or centrally. For many patients with pre-axial (radial) or post-axial (ulnar) polydactyly, protocols and classification systems can aid treatment decisions. However, in cases of central polydactyly, a wide range of presentations is possible and, in more complex presentations, an individualized approach is often necessary. In this article we will present the approach of a complex case of a child with bilateral central polydactyly, 18 months old at the time of the operation and with the syndactyly of extra-numerical rays.

Keywords: central polydactyly, syndactyly; congenital deformities; reconstructive treatment.

INTRODUÇÃO

Alterações congênitas ocorrem em 1 a 2% dos nascidos vivos; destas, cerca de 10% constituem-se em alterações congênitas dos membros superiores¹. Essas alterações podem ocorrer isoladas, mas comumente estão associadas a síndromes sistêmicas, como discrasias sanguíneas, cardiopatias, alterações do sistema nervoso central, malformações do tubo digestivo ou atraso do desenvolvimento neuromotor. Como exemplos, citamos Síndrome de Apert, Síndrome de Holt Oram (coração-mão), anemia de Fanconi (anormalidades pré-axiais, aplasia de medula), TAR (ausência do rádio, plaquetopenia), Síndrome de Poland, Síndrome de Cornelia de

Lange (microcefalia, déficit cognitivo, sindactílios), VACTERL (alterações vertebrais, atresia anal, alterações cardíacas, fístula traqueo-esofágica, anomalias renais e dos membros superiores), Síndrome de Nager (disostose acro-facial), entre outras.

Os primeiros anos de vida da criança são considerados típicos para o desenvolvimento infantil, já que há maior plasticidade neuronal, e assim maior potencialidade para as adaptações funcionais dos membros superiores². No entanto, o aspecto de esquema corporal e o peso psicológico da deformidade fazem com que as intervenções devam ser mais precoces, quando a criança tenha peso adequado para um menor risco anestésico. Além disso, a intervenção precoce

1. Médico Assistente do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil

2. Chefe do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil

3. Médico Colaborador do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil

4. Médico Residente (R4) do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil

Autor responsável: Monica Paschoal Nogueira / **E-mail:** monipn@uol.com.br

impede que surjam deformidades decorrentes do crescimento assimétrico dos dedos³.

RELATO DO CASO

O Paciente foi atendido no ambulatório de ortopedia infantil do HSPE tardiamente pela primeira vez aos 18 meses. Apresentava bilateralmente deformidade semelhantes: Polidactilia complexa central, com duplicação radial do quarto raio e sindactilia completa e complexa com o terceiro raio (Figura 1).

Na mão esquerda observava-se o alargamento da cabeça do metacarpo e da base da falange proximal e clinodactilia do quarto raio completo que permaneceria.

Na mão direita foi observada a delta falange proximal com “bracket” do quarto raio remanescente.

Em ambas as mãos observou-se a intersecção do raio extra numérico com a cabeça e diáfise do metacarpo do terceiro raio.

Optou-se por realizar o tratamento cirúrgico em 2 tempos, facilitando a reabilitação e os cuidados dos pais.

Em ambos os casos, como a abordagem vascular radial do terceiro raio e ulnar do quarto raio, não seria feita simultaneamente, não foi realizado estudo vascular em nosso planejamento cirúrgico.

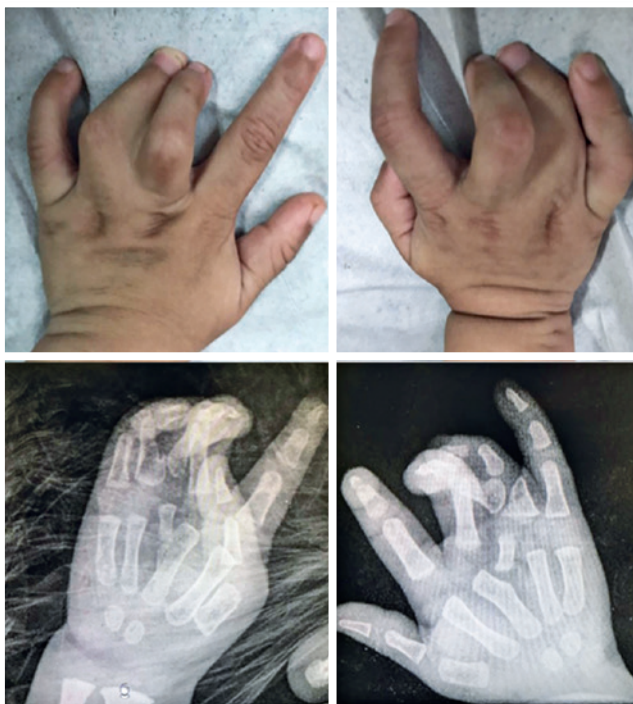


Figura 1. Imagens clínicas pré-operatórias das duas mãos e suas radiografias em projeção anteroposterior

Realizou-se primeiramente a ressecção do raio extra numérico da mão esquerda. Foi planejada a incisão em zig-zague com retalho dorsal para cobertura do interdígito (Figura 2).

Foi ressecado o raio extra numérico com manutenção do excesso de cápsula e dissecação do capuz extensor e tendões flexores que foram solidarizados no quarto raio remanescente.

Foi realizada a osteotomia para estreitamento da base da falange proximal do quarto raio e da cabeça de metacarpo, respeitando os planos de clivagem anatômicos, aproveitando o excesso de cápsula para retensionamento dos ligamentos colaterais. Foi executada a osteotomia de correção da clinodactilia da falange proximal e excisada uma pseudo articulação entre o raio extra numérico e a diáfise do metacarpo do terceiro raio, com estreitamento da cabeça do metacarpo e retensionamento da capsula para estabilidade lateral.

Foi realizada uma sutura para fixação de reforço entre as capsulas nas cabeças dos metacarpos, com fio multifilamentar absorvível, como um neo ligamento metacarpal transversal.

Na sequência, o terceiro e quarto raios foram fixados temporariamente com fios de Kirschner transarticulares, que foram mantidos por 3 semanas e retirados ambulatorialmente, na retirada dos pontos, permitindo estabilidade para cicatrização de partes moles (Figura 3).

Da mesma forma, na mão direita foi planejada a incisão em zig-zague, com retalho dorsal para o interdígito.

Foi realizada a ressecção do raio extra e osteotomia do bracket na falange proximal de quarto dedo.

Da mesma maneira ao lado contralateral, foi aproveitado o excesso de capsula para retensionamento lateral e foi reconstruído o ligamento transversal.

Para ajudar a estabilidade e cicatrização, desta vez foi fixado com fio de Kirschner somente o quarto raio.



Figura 2. Planejamento da incisão em zig-zague com retalho dorsal para cobertura do interdígito

No pós-operatório de ambas as mãos o seguimento foi realizado com curativos ambulatoriais 2 vezes na semana no primeiro mês, sendo realizado um curativo cirúrgico, sob anestesia para abertura do interdígito da mão esquerda.

Com 6 meses de pós operatório podemos observar mãos funcionais, com pinça e preensão, porém em ambos os lados temos flexo e restrição de flexão total do terceiro e quarto raios com clinodactilia distal do quarto raio a direita.

Paciente atualmente em reabilitação com terapeuta ocupacional para tratamento das contraturas (Figura 4).

DISCUSSÃO

A maioria dos pacientes com polidactilia central é avaliada na infância antes que as limitações funcionais se manifestem. Existe pouco consenso sobre a idade ideal para os pacientes serem submetidos a tratamento cirúrgico. A maioria dos autores recomenda o tratamento cirúrgico por volta dos 12 meses de idade, quando o risco anestésico é menor, a criança ainda não desenvolveu uma pinça funcional e antes das preocupações com relação à auto-imagem^{4,5}. Na ausência de literatura robusta para apoiar a reconstrução em uma idade específica, realizamos rotineiramente a cirurgia reconstrutiva de polidactilia em pacientes de 12 a 18 meses, com o benefício adicional de que os dedos são maiores e tecnicamente mais fáceis de reconstruir.

A polidactilia central é caracterizada pela duplicação na mão dos dedos indicador, longo e anular e na face radial do dedo mínimo. É muito menos comum do que a polidactilia pós-axial ou pré-axial, variando de 5% a 15% de todas as polidactilias em algumas séries. Está frequentemente associada à sindactilia ou fenda da mão⁷. Quanto à sindactilia descreve-se como incompleta ou completa



Figura 3. Imagem pós-operatória (4 semanas) da mão esquerda e radiografia em anteroposterior

(envolvimento de todo o comprimento do dedo), simples ou complexa (presença de fusão óssea). Na maior série de pacientes com polidactilia central⁸, observou-se que 55% tinham uma história familiar. No entanto, em outra série essa relação não se confirma⁶. A reconstrução costuma ser desafiadora e deve ser adaptada às características da duplicação.



Figura 4. Resultado clínico e radiográfico após 2 anos de intervenções

A polidactilia central é classificada em três tipos com base nas características do dígito duplicado:

- Tipo I: não são fixadas ao dedo adjacente por fixações ósseas e ligamentares;
- Tipo II: têm estruturas ósseas e de tecidos moles de normal aparência dentro do dedo duplicado e compartilham uma articulação ou um metacarpo bifido ou falange com o dedo adjacente. O tipo II é ainda subdividido pela ausência (tipo IIa) ou presença (tipo IIb) de sindactilia associada;
- Tipo III: consiste em um raio duplicado completo, incluindo um metacarpo totalmente formado.

Devido à grande variedade de apresentações em pacientes com polidactilia central, o manejo cirúrgico bem-sucedido requer criatividade e atenção aos detalhes, embora o cirurgião possa confiar em alguns princípios orientadores:

1. As incisões cutâneas são planejadas em zigue-zague para minimizar as contraturas pós-operatórias e devem ser projetadas em direção ao dedo extra, de modo que a pele excedente esteja disponível para fechamento, em vez de colocar a incisão muito próxima ao dedo mantido e deixar pele inadequada para o fechamento;
2. É importante planejar o retalho para a reconstrução do interdígito. A reconstituição da comissura é feita através de um retalho desenhado de forma a otimizar a distribuição de pele, visando a cobertura de toda a superfície dos interdígitos;
3. Os tendões flexores e extensores podem exigir centralização e reequilíbrio;
4. Os ligamentos colaterais devem ser reconstruídos para restaurar a estabilidade se a duplicação envolver uma articulação, bem como é importante reconstruir o ligamento metacarpal transversal profundo, quando for necessária a excisão de metacarpo extranumerário;
5. Para dígitos de duplicação que compartilham uma articulação, a superfície articular proximal geralmente é alargada e pode exigir estreitamento; Osteotomias para corrigir deformidades angulares do metacarpo e falanges também podem ser necessárias;
6. Nas ressecções mais proximais é importante o cuidado com os arcos palmares. Nos casos em que o raio remanescente apresenta-se com sindactilia radial e ulnar torna-se relevante o estudo do aporte vascular do dedo e pensar em uma abordagem estagiada, não sendo recomendada a abordagem de interdígito adjacentes;
7. Identificar e ressecar os tipo "bracket" em metacarpos e falanges. Também conhecido como falange delta, é causado por um centro de ossificação secundário anômalo que se estende longitudinalmente ao longo da diáfise. Embora raro, o *bracket* epifisário longitudinal mais comumente se manifesta nas polidactilias centrais e comumente leva a clinodactilia.

Devido à raridade dessa condição, os dados clínicos são limitados para orientar as decisões de tratamento, e os resultados publicados disponíveis sugerem que um resultado estético e funcional satisfatório é difícil de alcançar. Em uma série, 7 revisaram os resultados de 12 pacientes com polidactilia central tratados cirurgicamente e descobriram que todos os pacientes precisavam de revisão para contratura ou deformidade angular do dedo mantido, mais frequentemente no nível da articulação interfalangiana proximal. Os autores enfatizaram os desafios técnicos desses procedimentos e concluíram que a amputação de raios pode criar uma mão mais funcional e esteticamente satisfatória, quando comparada à manutenção de um dedo reconstruído rigidamente.

A polidactilia é uma das deformidades congênicas mais comumente operadas por cirurgiões ortopédicos. A polidactilia central é a forma mais rara e a reconstrução pode ser mais desafiante. Não há conduta parametrizada, tão pouco uma classificação para orientar a abordagem. A estratégia é individualizada, e bons resultados funcionais exigem conhecimento técnico e anatômico e podem demandar diversas intervenções cirúrgicas.

REFERÊNCIAS

1. Chung KY, Hanemaayer A, Poenaru D. Pediatric Hand Surgery in Global Health: The Role for International Outreach. *Ann Plast Surg*. 2017;78(2):192-70.
2. Kozin SH, Zlotolow DA. Common Pediatric Congenital Conditions of the Hand. *Plast Reconstr Surg*. 2015;136(2):241e-257e.
3. França Bisneto EN. Congenital deformities of the upper limbs. Part II: failure of formation and duplications. *Rev Bras Ortop*. 2013;48(1):310.
4. Baek GH. Duplication. In: Abzug JM, Kozin SH, Zlotolow DA, eds. *The Pediatric upper extremity*. New York, NY: Springer; 2015, p. 325-68.
5. Cabrera González M, Pérez López LM, Martínez Soto G, Gutiérrez de la Iglesia D. Prognostic value of age and Wassel classification in the reconstruction of thumb duplication. *J Child Orthop*. 2013;7(6):551-7.
6. Tada K, Kurisaki E, Yonenobu K, Tsuyuguchi Y, Kawai H. Central polydactyly: A review of 12 cases and their surgical treatment. *J Hand Surg Am*. 1982;7(5):460-5.
7. Satake H, Ogino T, Takahara M, Kikuchi N, Muramatsu I, Muragaki Y, et al. Occurrence of central polydactyly, syndactyly, and cleft hand in a single family: report of five hands in three cases. *J Hand Surg Am*. 2009;34(9):1700-3.
8. Wood VE. Treatment of central polydactyly. *Clin Orthop Relat Res*. 1971;74:196-205.
9. Buck-Gramcko D. Congenital malformations of the hand and forearm. *Chir Main*. 2002;21(2):70-101.
10. Comer GC, Potter M, Ladd AL. Polydactyly of the Hand. *J Am Acad Orthop Surg*. 2018;26(3):75-82.