

Polidactilia sin pulgar

Thumbless polydactyly

MINGUELLA, J.; CABRERA, M., y ESCOLÁ, J.

Unidad de Malformaciones de las Extremidades. Centro Médico Teknon. Barcelona.
Servicio de Cirugía Ortopédica Infantil. Hospital Universitario Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. Barcelona.

RESUMEN: *Objetivo:* Estudiar seis casos de malformación de la mano (polidactilia y ausencia del pulgar) para buscar otros elementos de coincidencia.

Resultados: Dos casos (3 y 6) presentaban cinco dedos trifalángicos, con un primer dedo hipoplásico, siendo unilaterales. Un caso (5) también unilateral, era una típica mano en espejo y presentaba dos cúbitos. Tres casos (1, 2 y 4) eran bilaterales y tenían afectadas las manos y los pies, aunque sus características eran algo diferentes. Tres casos (2, 4 y 6) combinaban la polidactilia con la sindactilia. Si bien dos casos (2 y 4) presentaban sólo anomalías distales, en los demás el antebrazo o la pierna formaban parte de la malformación. El tratamiento fue la pulgarización de un dedo radial y extirpación de los dedos supernumerarios, con resultados globales aceptables, aunque con movilidad activa escasa del pulgar.

Conclusiones: 1) la polidactilia sin pulgar tiene diferentes formas de presentación; 2) se hace difícil clasificar los casos, aunque se pueden distinguir las pentadactilias, la mano en espejo típica y formas en que se combinan con malformaciones semejantes en los pies y suelen ser bilaterales, y 3) algunos casos se combinan con anomalías en antebrazo o pierna, afectando al radio o la tibia.

PALABRAS CLAVE: Mano. Pie. Polidactilia. Ausencia pulgar.

ABSTRACT: *Objective:* Six patients with hand malformation (polydactyly without a thumb) were studied for common elements.

Results: Two patients (cases 3 and 6) had 5 triphalangeal fingers and a hypoplastic first finger, all unilateral. One patient (case 5) had a typical unilateral looking-glass hand and two ulnae. Three patients (cases 2, 4 and 6) had combined polydactyly and syn-

dactyly. Two patients (cases 2 and 4) presented only distal anomalies and four patients had additional forearm or leg anomalies. Treatment consisted of the creation of a thumb from a radial finger and excision of supernumerary fingers. Overall results were acceptable, but thumb mobility was limited.

Conclusions: 1) thumbless polydactyly had different forms of presentation; 2) cases were difficult to classify, but pentadactyly, looking-glass hand, and forms combined with similar malformations of the feet were observed. Such cases usually were bilateral, and 3) some cases were accompanied by forearm or leg anomalies of the radius or tibia.

KEY WORDS: Hand. Foot. Polydactyly. Absence of thumb.

Hay un tipo de polidactilias de la mano que corresponderían más o menos a la polidactilia compleja de Graham⁵ y que no se pueden encasillar por su localización y características dentro los tres grupos clásicos de polidactilia: preaxial, central y postaxial. Algunos de estos casos se caracterizan por presentar un doble denominador común: ser una polidactilia y estar ausente el pulgar; de aquí que parecería correcto llamarlas globalmente polidactilias sin pulgar.

Material y Método

Entre 159 historias clínicas de pacientes con polidactilia de la mano se han seleccionado los casos que presentando una polidactilia a la vez estaba ausente el pulgar. Se han encontrado seis casos con estas características. Con cada uno de estos casos se ha confeccionado una ficha en que consta la edad en que se vio por primera vez al paciente, el sexo, la lateralidad en que se presentaba la malformación, si había antecedentes familiares de malformación y si había otras malformaciones concomitantes. En todos los casos se estudiaron clínica y radiográficamente las manos y los pies y también los antebrazos y las piernas. Finalmente se hizo constar el tratamiento realizado en cada caso y el resultado obtenido con el seguimiento realizado. Se han enumerado los casos por el orden temporal en que fueron vistos.

Correspondencia:

Dr. J. MINGUELLA.
Temple, 24.
08911 Badalona.

Recibido: Julio de 1999.
Aceptado: Octubre de 1999.

Resultados

Los datos clínicos y radiográficos de los seis pacientes quedan reflejados comparativamente en la **Tabla 1**. El tratamiento realizado y los resultados obtenidos se resumen en la **Tabla 2**. En ellos se ve la frecuente asociación de polidactilia sin pulgar con anomalías en los pies y cómo la funcionalidad del neopulgar no suele ser completa.

Discusión

La única característica común a los seis casos, y que en realidad fue la condición de selección, es la presencia en todas estas manos de polidactilia y ausencia del pulgar. Los casos 3 y 6 son los más semejantes y la forma más simple de presentación: una mano con cinco dedos trifalángicos o pentadactilia, con ausencia de pulgar y un primer radio hipoplásico. Llama la atención que excepto el caso 2, que es familiar, son los únicos casos con antecedentes de malformación. El caso 5 es una mano en espejo típica, con

los dedos separados en dos grupos por una amplia comisura y la presencia de dos cúbitos, lo cual dificulta la función de la muñeca y del codo e imposibilita la pronosupinación. También cabe considerar que estos tres casos (3, 6 y 5) son unilaterales y en todos está afectado el antebrazo (el 3 tiene una sinostosis radiocubital, el 5 ausencia del radio con presencia de dos cúbitos y el 6 una hipoplasia del radio) y no presentan malformación ni en los pies ni en las piernas. En los casos 1, 2 y 4 están afectadas las manos y los pies y sugieren un proceso sindrómico.

Al-Qattan y cols.¹, en un trabajo reciente, excluyendo los casos con pentadactilia pura, intentan una clasificación en base a la observación de los casos publicados en la literatura al que añaden uno de propio; así, el caso 5 quedaría claramente incluido en el Tipo 1A, o mano en espejo con dos cúbitos bien desarrollados, pero el resto de tipos comportan muchas excepciones para encasillar los casos, de manera que siendo estrictos prácticamente cada caso constituiría un tipo o subtipo diferente.

Tabla 1. Casos clínicos.

Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5	Caso 6
Edad primera v. ... 1 mes.	8 años.	10 meses.	5 meses.	2 meses.	1 año.
Sexo Varón.	Hembra.	Hembra.	Hembra.	Varón.	Varón.
Antecedentes familiares No.	Sí: padre igual.	Sí: hermano: polidactilia pulgar.	No.	No.	Sí: padre clinodactilia; madre: malformación corazón.
Lateralidad Bilateral.	Bilateral.	Derecha.	Bilateral.	Izquierda.	Izquierda.
Polidactilia mano . Derecha: 7 dedos+M. Izquierda: 7 dedos+6 M. Dedo central más grueso. <i>Mano en espejo</i> .	Derecha: 6 dedos+M. Izquierda: 7 dedos + M.	Cinco dedos trifalángicos + M. M1 tiene fisura distal. <i>Pentadactilia</i> . Dedo primero hipoplásico.	Bilateral: 5 dedos trifalángicos + M. <i>Pentadactilia</i> .	Siete dedos + M. <i>Mano en espejo</i> . Cuatro dedos normales + 3 dedos hipoplásicos en oposición.	Cinco dedos trifalángicos + M. M1 tiene fisura distal. <i>Pentadactilia</i> . Dedo primero hipoplásico.
Sindactilia No.	Sí + sinostosis F3. Derecha: 3 dedos+3. Izquierda: 3 dedos + 4.	No.	Sí: total. Mano en cuchara o en círculo.	No.	Sí: dedos 1-2.
Antebrazo Normal.	Normal.	Sinostosis radiocubital.	Normal.	Dos cúbitos, no radio.	Hipoplasia de radio.
Polidactilia pie Bilateral: 8 dedos + 6 M. Cuatro radios normales + 4 dedos sobre 2 M. Dedo gordo definido. <i>Pies en espejo</i> .	Bilateral: 8 dedos + M. No dedo gordo definido. Cuatro radios ext. normales. <i>Pies en espejo</i> , pero poco definido.	No.	Bilateral: 8 dedos + 7 M: 4 radios normales + M gordo con 2 F2 + 2 dedos normales. <i>Pies en espejo</i> .	No.	No.
Sindactilia No.	No.	No.	Sí.	No.	No.
Pierna Hipoplasia tibias.	Normal.	Normal.	Normal.	Normal.	Normal.
Otras malformaciones No.	No.	Sordera, hemivertebra.	Columela nasal	No.	No.

Tabla 2. Tratamiento y resultados.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5	Caso 6
Edad comienzo del tratamiento	8 meses.	8 años.	2 años 6 meses (retraso psicomotor).	10 meses.	2 años 6 meses (no volvieron hasta esta edad).	1 año 3 meses.
Tratamiento manos	Extirpación de radios supernumerarios. Pulgarización del dedo más radial. Trasplante para oposición (6 años 6 meses.).	Extirpación de radios supernumerarios. Separación sinditilia. Pulgarización del dedo más radial.	Pulgarización del dedo más radial (musc. intrínseca pobre). Trasplantes para aducción y oposición.	Separación sinditilia. Pulgarización del dedo más radial.	Del grupo radial, extirpación de los dedos 1 y 2. Pulgarización del dedo tercero junto a la comisura (es corto; trasplante musc. intrínseca otros dedos).	Pulgarización del segundo dedo. Extirpación del primer dedo, hipoplásico.
Tratamiento pies	Extirpación radios supernumerarios. Oseteot. tibia para corregir valgo y rot. (3 años 11 meses). Dwyer + Evans izquierdo (4 años 9 meses).	Extirpación radios supernumerarios.	—	Extirpación radios supernumerarios.	—	—
Edad última revisión	16 años 6 meses.	11 años.	6 años.	5 años 2 meses.	3 años 6 meses.	1 año 8 meses.
Resultado	Mano: función global buena. Pulgar: poco control. Pie: plantígrados.	Mano: función global buena. Pulgar: poco control. Pie: plantígrado.	Mano: función global limitada. Pulgar: falta potencia aductora. Coge mal los objetos pequeños.	Mano: función global aceptable. Rígidez IF, pero hace pinza. Pulgar: poco control. Pie: plantígrado.	Mano: función global aceptable. Pulgar: control limitado. Pie: plantígrado.	Mano: función global buena. Pulgar: buen control; a veces utiliza la pinza entre los dedos 3-4.



Figura 1. Caso 1. A: Mano derecha con siete dedos. B: Imagen radiográfica de ambas manos; el radio central es algo más grueso y parece el eje de la mano. C: Ambos pies con los cuatro dedos externos normales y aspecto global de pies en espejo.



Figura 2. Caso 2. A: Radiografía de la mano izquierda mostrando seis radios trifalángicos en dos grupos en sindactilia con una comisura central. B: Aspecto clínico de los pies mostrando una polidactilia sin dedo gordo definido.

igual que los casos descritos por Sandrow y cols.¹³ y por Martín y cols.¹¹ La sindactilia de las manos en dos grupos de dedos separados por una comisura central haría pensar en una mano en espejo, pero no lo sugiere ni el aspecto clínico ni la radiología. Sin embargo, los pies, sin sindactilia, no tienen dedo gordo definido y sí cabe calificarlos como pies en espejo. No se puede identificar con los casos descritos en la literatura y sería una forma intermedia entre el caso 1 y el 4.

El caso 4, con unas manos en cuchara o en capullo, en sindactilia total y pies francamente en espejo y sindactilia parcial, y con además unas anomalías nasales, sería muy semejante a los casos descritos por Martín y cols.,¹¹ Kogekar y cols.⁹ y por Hatch-

Revisando la literatura no se encuentra ningún caso descrito con todas las características del caso 1, que presenta claramente unas manos y unos pies en espejo: la duplicación se manifiesta en relación a un eje localizado en el dedo central, que es más grueso, que parecía común a dos manos incompletas, una a cada lado, pero sin la amplia comisura típica de la mano en espejo, y esto en ambas manos y pies. Quizá la presencia de cúbito y radio y no de dos cúbitos como en el caso 5 explicaría la unión de las dos manos y no su separación, que en cierta manera mostraría la parte cubital de cada mano articulada a su respectivo cúbito. Sin embargo, en el caso descrito por King y cols.,⁸ que es unilateral y no afecta los pies, había cúbito y radio y los dos grupos de dedos estaban separados por una gran comisura, que es mucho menor en el caso de Yang y cols.,¹⁴ también unilateral y sin afectación de los pies. La hipoplasia de tibias que presenta este caso 1 se describe también en el caso publicado por Martín y cols.,¹¹ pero en él los dedos tanto de manos como de pies están todos en sindactilia.

El caso 2 es el único claramente familiar (el padre tiene exactamente la misma malformación),



Figura 3. Caso 3. Pentadactilia con hipoplasia del dedo más radial, trifalángico. Ausencia de musculatura thenar.



Figura 4. Caso 4. A: Ambas manos en sindactilia completa tipo cuchara o capullo. B: Aspecto del pie derecho en espejo.

well y cols.,⁶ aunque con tibias normales. Los casos publicados por Laurin y cols.¹⁰ y Sandrow y cols.¹³ tienen también algunas características semejantes a este caso 4, pero en ambos hay un doble cúbito y un doble peroné que les diferencia claramente.

El sentido proximodistal del desarrollo embrionario de las extremidades se pondría de manifiesto en estos casos, algunos con anomalías sólo distales, en manos y pies (casos 2 y 4), otros con participación más proximal a través de anomalías en antebrazo o pierna (casos 1, 3, 5 y 6), en los que probablemente el agente causal habría actuado más precozmente.

Tanto del estudio de estos casos como de la revisión de la literatura parece deducirse que es muy difícil agrupar estas anomalías en una clasificación, ya que al intentar comparar dos casos concretos, si bien hay algunas semejanzas, se encuentran también va-

rios aspectos diferenciales.⁷⁻¹² Quizá la única distinción aceptable, sin pretender que sea una clasificación, sería entre un grupo de manos con cinco dedos trifalángicos, sin pulgar o pentadactilia, un grupo constituido por la típica mano en espejo con duplicidad del cúbito y un grupo formado por manos



Figura 5. Caso 5. A: Mano en espejo típica mostrando los cuatro dedos cubitales de aspecto normal y tres dedos radiales separados por una profunda comisura. B:Imagen radiográfica en que se observa la presencia de dos cúbitos.





Figura 6. Caso 6. Radiografía que muestra la notable hipoplasia del primer radio, trifalángico, en sindactilia con el segundo.

con polidactilia múltiple y en los que con frecuencia los pies participan de esta malformación.

Los resultados del tratamiento son aceptables, aunque distan mucho de la buena función que habitualmente se obtiene con la pulgarización del segundo de-

do en las aplasias simples del pulgar. Probablemente el mejor resultado funcional se haya obtenido en el caso 6, en que, prescindiendo del primer dedo, que era hipoplásico, se pulgarizó el segundo. A pesar de que en la mano en espejo típica (caso 5) es frecuente una función de oposición global de los dedos radiales⁸ a los dedos cubitales normales, el resultado del tratamiento no suele ser bueno¹⁰ debido a las frecuentes anomalías anatómicas que se encuentran y que además no siempre son las mismas a pesar de presentar un aspecto clínico semejante.²⁻⁴ La pulgarización consigue proporcionar una aceptable e incluso buena función global de estas manos, pero analizando la función del nuevo pulgar se suelen apreciar notables limitaciones.

Conclusiones

1.^a Las polidactilias de la mano sin pulgar son una patología rara que se manifiesta bajo distintas formas de presentación.

2.^a Se hace difícil clasificar estos casos, aunque se podrían distinguir tres grupos: a) manos con cinco dedos trifalángicos; b) mano en espejo típica, y c) un conjunto de formas que se combinan con malformaciones semejantes en los pies en las que además es frecuente la sindactilia. Si bien los dos primeros grupos son unilaterales, el tercer grupo suele presentar una afectación bilateral.

3.^a Algunas formas se combinan con anomalías en antebrazo, generalmente afectando el radio, o en la pierna, afectando la tibia.

4.^a El tratamiento es la pulgarización de un dedo con extirpación de los sobrantes. Si bien la mano consigue una función global aceptable, es frecuente constatar un pulgar deficiente.

Bibliografía

1. Al-Qattan, MM; Al-Thunayan, A; DeCordier, M; Nandagopal, N, y Pitkanen, J: Classification of the mirror hand-multiple hand spectrum. *J Hand Surg.*, 23B: 534-536, 1998.
2. Barton, NJ; Buck-Gramcko, D, y Evans, DM: Soft-tissue anatomy of mirror hand. *J Hand Surg.*, 11B: 307-319, 1986.
3. Barton, NJ; Buck-Gramcko, D; Evans, DM; Kleinert, H; Semple, C, y Ulson, H: Mirror hand treated by true pollicization. *J Hand Surg.*, 11B: 320-336, 1986.
4. Gorri, G: Ulnar dimelia. A limb without anteroposterior differentiation. *J Hand Surg.*, 7: 466-469, 1982.
5. Graham, TJ, y Ress, AM: Finger polydactyly. *Hand Clin.*, 14: 49-64, 1988.
6. Hatchwell, E, y Dennis, N: Mirror hands and feet: A further case of Laurin-Sandrow syndrome. *J Med Genet.*, 33: 426-428, 1996.
7. Hersh, JH; De la Cruz, TV; Pietrantoni, M; Von Drasek-Ascher, G; Turnquest, MA; Yacoub, OA, y Joyce, MR: *Am J Med Genet.*, 59: 341-345, 1995.
8. King, RJ, y Hoyes, AD: The mirror hand abnormality. *Hand.*, 14: 188-193, 1982.
9. Kogekar, N; Teebi, AS, y Vockley, J: Sandrow syndrome of mirror hands and feet and facial abnormalities. *Am J Med Genet.*, 46: 126-128, 1993.
10. Laurin, CA; Favreau, JC, y Labelle, P: Bilateral absence of the radius and tibia with bilateral reduplication of the ulna and fibula. *J Bone Joint Surg.*, 46A: 137-142, 1964.
11. Martín, RA; Jones, MC, y Jones, KL: Mirror hands and feet with a distinct nasal defect, an autosomal dominant condition. *Am J Med Genet.*, 46: 129-131, 1993.
12. Martínez-Friás, ML; Alcaraz, M; Espejo, P; Gómez, MA; García de León, R, y González Moro, L: Laurin-Sandrow syndrome (mirror hands and feet and nasal defects): Description of a new case. *J Med Genet.*, 31: 410-412, 1994.
13. Sandrow, RE; Sullivan, PD, y Steel, HH: Hereditary ulnar and fibular dimelia with peculiar facies. *J Bone Joint Surg.*, 52A: 367-371, 1970.
14. Yang, SS; Jackson, L; Green, DW, y Weiland, AJ: A rare variant of mirror hand: A case report. *J Hand Surg.*, 21A: 1048-1051, 1996.