CASO CLÍNICO/ CLINICAL CASE

DUPLICACIÓN DE PULGAR, REPORTE DE UN CASO.

Thumb Duplication (Polydactyly Of The Thumb), Case Report

José Fernando Sequeda Monterroza[1], *Irina Suley Tirado Pérez[2], Andrea Carolina Zárate Vergara[3].

Recibido: mayo 09 de 2014. **Aprobado:** junio 25 de 2014.

Resumen

El pulgar bífido es una polidactilia preaxial que consiste en la duplicación parcial o completa del pulgar, que abarca desde la falange proximal hasta el 1er metacarpiano, de forma simétrica o no, y comprende el trifalangismo en uno o ambos componentes. Se presenta un caso clínico de un niño de 6 meses de edad con duplicación del pulgar (Pulgar bífido) sucedido en el Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja (HINFP de Cartagena (Colombia)). El paciente no cursa con ninguna otra anomalía congénita evidente; recurrió al hospital por duplicación del pulgar.

Palabras claves: Anomalías congénitas, Pulgar bífido, Polidactilia.

Abstract

Polydactyly of the thumb is a preaxial polydactyly consisting on the total or partial duplication of the thumb, covering symmetrically or asymmetrically from the proximal phalanx to the first metacarpal, and includes triphalangism in one or both components. A clinical case of a 6 months-old baby with Thumb duplication (Polydactyly of *the* thumb) happened in Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja *(HINFP) the Cartagena (Colombia),* is presented. The patient does not present another evident birth abnormality; consulted at the hospital for thumb duplication.

Key wordsCongenitas Abnormalities: Bifid thumb, Congenital anomalies, Polydactyly.

[1] Médico pediatra. Docente Universidad de Cartagena.
[2] Médico Interna Universidad de Sucre en prácticas rotatorias en Universidad de Cartagena.
[3] Médico rural de investigación, Centro de Investigación y Docencia Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja.
* **Correspondencia:** Correo electrónico: iri-29@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Las alteraciones de la mano son relativamente frecuentes, abarcando un amplio rango de presentación clínica. El pulgar bífido es una polidactilia preaxial que consiste en la duplicación parcial o completa del pulgar, que abarca desde la falange proximal hasta el primer metacarpiano, de forma simétrica o no, y comprende el trifalangismo en uno o ambos componentes.

La influencia genética no se ha documentado en la duplicación aislada del pulgar excepto cuando se trata del pulgar trifalángico o la polisindactilia, ya que en estos casos hay una herencia autosómica dominante y mayor asociación sindrómica.

El tratamiento del pulgar bífido es siempre quirúrgico y es un problema difícil de resolver, debido a que deben corregirse deformidades óseas, tendones y ligamentos de las articulaciones del pulgar mediante técnicas quirúrgicas complejas.

A continuación se describe un paciente de 6 meses de edad con duplicación del pulgar, a quien se realizó tratamiento quirúrgico a los 10 meses de edad sin complicaciones.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de seis meses de edad que asiste a consulta externa al Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja por presentar desde el nacimiento pulgar bífido. El paciente al momento de la consulta cursa asintomático. Al examen físico se encontró afebril. Signos vitales: frecuencia cardiaca: 110 latidos/minuto; frecuencia respiratoria: 26 respiraciones/minuto; temperatura: 37°C; peso: 9 Kg, talla: 65cm. Paciente en buenas condiciones nutricionales, normocéfalo, hipertelorismo, mucosas húmedas, duplicación del pulgar en mano izquierda con limitación mínima funcional. (**Figura 1**), como antecedentes importancia parto vaginal normal sin complicaciones, buen desarrollo sicomotor.

Se ordena radiografía de muñeca izquierda y estudios complementarios para descartar asociación con malformaciones esqueléticas. Acude a consulta nuevamente con resultados a los 10 meses de edad donde se aprecia duplicación del pulgar tipo Vasell IV, con limitación para agarres y movilidad, se observa en la radiografía de muñeca izquierda polidactilia evidenciándose dos pulgares con sus respectivas falanges proximal y distal el metacarpiano es de aspecto normal. Densidad ósea normal. Ecografías renal y de vías urinarias normales. Se prepara para procedimiento quirúrgico.

Se realiza Corrección duplicación pulgar, reconstrucción ligamentaria pulgar, osteotomía falange pulgar izquierda el paciente tolera procedimiento quirúrgico sin complicaciones.

Figura 1: *Imagen de mano izquierda se observa pulgar bífido.*

DISCUSIÓN

Para el ser humano la unidad funcional más importante de la mano es el pulgar, y que éste se encarga de más de la mitad de las funciones de la mano gracias a su compleja anatomía que permite movimientos complejos con gran fuerza. Las anomalías congénitas afectan entre 1,2% de los recién nacidos y aproximadamente 10% de éstos tienen anomalías de la extremidad superior. La duplicación de Pulgar es la polidactilia más común de la mano y ocurre esporádicamente con una incidencia de 8 de cada 100000 recién nacidos; es más frecuente en la raza blanca y suele no relacionarse a otras deformidades sindrómicas (1,2).

En esta patología se documenta una alteración en la zona de actividad polarizante en el esbozo de crecimiento antes de las 8 semanas. La embriogénesis del miembro superior comienza con el brote de la yema de formación 4 semanas de vida embrionaria y a las 8 semanas está completa (1). La cresta de ectodermo apical, la zona de actividad polarizante dependiente de la proteína sonic hedgehog y el centro de señali-

zación Wnt (wingless-type signaling center) son los tres centros de señalización genética que se han descubierto que afectan directamente este desarrollo y la orientación de la formación del miembro superior, relacionados entre sí, de manera que cuando falla alguno, los otros comienzan a disfuncionar, manifestándose así con las anomalías de los miembros (1, 3,4).

Para las malformaciones del miembro superior en general, el sistema de clasificación ha evolucionado para incluir características embriológicas, anatómicas y secuencias teratológicas (1,5), siendo la clasificación más utilizada para la duplicación específica del pulgar la cual fue propuesta por Wassel en 1969, modificada por Wood y Miura posteriormente para incluir las duplicaciones tipo IV y VII (1). Los tipos de duplicación preaxial de pulgar son: **tipo I** (5%) que corresponde a una bifurcación a nivel de la falange distal, la **tipo II** (20%) a nivel de la articulación interfalángica, **tipo III** (15%) a nivel de la falange proximal, la **tipo IV** (44%) a nivel de la articulación metacarpofalángica (subdividida por algunos autores en: IV-A o hipoplásica (12%), IV-B o desviada ulnar (64%), IV-C o divergente (15%) y IV-D o convergente (9%), **tipo V** (10%) a nivel del metacarpo, **tipo VI** (3%) a nivel de la articulación 5 carpometacarpiana, **tipo VII** (7%) pulgar trifalángico a nivel de la articulación metacarpofalángica (subdivida en: VII-A en la que los dos componentes son trifalángicos en la articulación metacarpofalángica, VII-B en la que sólo el componente radial es trifalángico a partir de la articulación metacarpofalángica y VII-C en la que hay un triple pulgar en el que el componente central es trifalángico y los otros no) (1).

También encontramos la clasificación propuesta por Frantz, O'Rahilly y Swanson, siendo esta la más aceptada, clasificando la polidactilia radial preaxial como tipo III, subdividida en tipos A, B, C y D, respectivamente: duplicación del pulgar, trifalangismo o hiperfalangismo, polidactilia y mano en espejo (1).

El tratamiento del pulgar bífido es siempre quirúrgico (**Figura 2**); este ha variado en las últimas décadas, tiene complicaciones y de alta complejidad por el hecho de que no solo es tratamiento estético sino también funcional, Existe varias técnicas reconstructiva como de Lamb, Mark y Baine la cual es importante una buena realización de ellas por el ámbito estético y funcional de esta patología (2,6), en este tratamiento se realiza correcciones de deformidades oseas y pueden ser de peor pronóstico cuando se asocian a malformaciones congénitas. Aunque un estudio cuasi-experimental de 15 pacientes que utilizo la clasificación radiológica de Wassel mostro que los pacientes con malformaciones congénitas no influyen en los resultados del tratamiento (7).

Figura 2: *Técnica quirúrgica de Bilhaut-Cloquet modificada para pulgar bífido Wassel III y resultados finales. Tomado de revista de ortopedia, vol 19, Complejo Científico Ortopédico,Internacional ¨Frank Pais¨ , Tratamiento quirúrgico del pulgar bifido. Rev Cubana Ortop. 2005; 19(2)*

CONCLUSIONES

El Pulgar bífido es una entidad con muy poca frecuencia, es más común en la población blanca y asiática, en esta entidad es importante el tratamiento temprano para evitar deformaciones en el digito afectado, Idealmente se debe realizar la cirugía entre los 10 y 12 meses de edad, con el fin de evitar o disminuir secuelas funcionales y psicológicas (8,9).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Christian Podetti Holtermann Ricardo Estrada, Rodolfo Arroyo, Tobias Ramirez,

Ricardo Estrada. Estudio randomizado y comparativo del manejo de la duplicatura del pulgar. Ortopedia. *Rev Médica Costa Rica Centroam Lxi*x 2012; 604:559–66.
2. Herring JA. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics [Internet]. 4° Edición. Elsevier Science Health Science Division; 2007. Available from: http://books.google.com.co/books?id=8P1fnQEACAAJ
3. Araceli Pérez-González A, Marcia R. Pérez-Dosal MR, Marcos González-Martínez M. Experiencia con polidactilia preaxial en el Instituto Nacional de Pediatría. *Bol Méd Hosp Infant México.* 2008; 65:26 – 31.
4. CH Yen, WL Chan, HB Leung, KH Mak. Thumb polydactyly: clinical outcome after reconstruction. *J Orthop Surg.* 2006; 3:295–302.
5. Wolfe SW, Hotchkiss RN, Pederson WC, Kozin SH. Green's Operative Hand Surgery [Internet]. Elsevier Health Sciences; 2010. Available from: http://books.google.com.co/books?id=uoXKh8-pgRAC
6. Carmen Gloria Morovic. Cirugía de mano en pediatría. Rev Chil Pediatr. 2005;76:86 – 90.
7. Salles Betancourt G, Betancourt Ferrer I, Peña Marrero L L, Marrero RiverÃ^{3}n LO. Tratamiento quirúrgico del pulgar bífido. Rev Cuba Ortop Traumatol. 2005;19:0 – 0.
8. Ozalp T, Coskunol E, Ozdemir O. Thumb duplication: An analysis of 72 thumbs. Acta Orthop Traumatol Turc. 2004; 23;40(5):388–91.
9. Buck-Gramcko D. Congenital Malformations of the Hand and Upper Extremity [Internet]. Churchill Livingstone; 1998. Available from: http://books.google.com.co/books?id=5VRyQgAACAAJ