

DEPARTAMENTOS DE PEDIATRÍA* Y CIRUGÍA**
HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO. GRANADA

Macroductilia. Aportación de un caso y consideraciones anatomopatológicas, clínicas y terapéuticas

J. A. MARTÍN GARCÍA*, A. MOLINA CARBALLO*,
M.^a V. HERNÁNDEZ GÓMEZ* y M. LÓPEZ MORATALLA**

RESUMEN

Dentro del grupo de procesos que cursan con alteraciones en la forma y tamaño de los dedos, la macroductilia es una malformación congénita de causa desconocida de la que se calcula hay unos 150 casos publicados en la literatura.

Este artículo presenta un caso clínico asistido en nuestro Departamento. La paciente presentó ya desde el nacimiento un gigantismo localizado en los dedos 2.^o y 3.^o de la mano izquierda. En la historia clínica no hay datos familiares ni personales que expliquen la anomalía.

En el desarrollo posterior la hipertrofia digital se fue haciendo cada vez más ostensible.

El estudio radiológico mostraba la afectación de falanges y metacarpianos. Tanto la angiografía como la exploración macroscópica eran normales, salvo el aumento del tamaño de todas las estructuras digitales.

Con estos datos llegamos al diagnóstico de Macroductilia verdadera de tipo progresivo.

Descriptores: Macroductilia, Hipertrofia digital, Malformaciones congénitas de la mano.

SUMMARY

A case of a female baby with progressive congenital Macroductily, affecting 2nd and 3rd fingers of the left hand is described, with an X-ray study and angiographic exploration.

Key words: Progressive Macroductily.

Introducción

Con el término Macroductilia se denomina a aquellas malformaciones caracterizadas por la hipertrofia de uno o varios dedos de la mano o pie (1).

Esta anomalía afecta de forma característica a todas las estructuras digitales (2), las cuales se resumen en la Tabla I.

TABLA I

Macroductilia. Estructuras afectadas

-
- Piel
 - Grasa subcutánea
 - Uña
 - Tendones
 - Nervios
 - Vasos
 - Tejido óseo
-

No obstante hay que hacer constar que los términos empleados por los distintos autores no son del todo superponibles. HOLMES (3) distingue dos formas diferentes a las que denomina:

– Macroductilia simétrica, si todos los elementos digitales están alterados de forma similar.

– Macroductilia asimétrica a aquella en la cual la hipertrofia se centra en los tejidos óseo y graso.

RICHARDIERE (4) emplea, en cambio, los vocablos Macroductilia verdadera o falsa según el hipercrecimiento sea regular o irregular respectivamente.

Para la totalidad de autores por nosotros revisados quedan fuera del cuadro que nos ocupa, todas aquellas hipertrofias digitales secundarias a Hemangiomas u otros procesos tumorales.

Existen más clasificaciones como las de FROELIEH (5), KANAVAL (6), en las que no nos vamos a detener y sólo diremos que usan definiciones similares a las ya expuestas.

La frecuencia con que aparece esta anomalía es realmente pequeña como se demuestra en la revisión realizada por BARSKY (2) en la que recopila todas las Macroductilias existentes en la literatura hasta la realización de su trabajo, revisando un total de 140 años, y en la que se encuentra un total de 64 casos, incluidos los siete por él descritos.

COLOT et al. (1) en una reciente publicación, calcula la existencia de 150 casos hasta 1982.

Caso clínico

Hembra, fruto de un embarazo normal, en una multipara de 35 años de edad. No había antecedentes familiares destacables de enfermedad. Los embarazos anteriores cursaron igualmente sin patología, y los pequeños no presentaron ninguna incidencia clínica ni malformaciones detectables.

El parto fue espontáneo, a término, no instrumental y no fueron precisas maniobras de reanimación distintas a las rutinarias.

En la primera exploración realizada en la época neonatal se observó la existencia de un gigantismo digital (1) localizado en los dedos 2.º y 3.º de la mano izquierda, siendo el resto

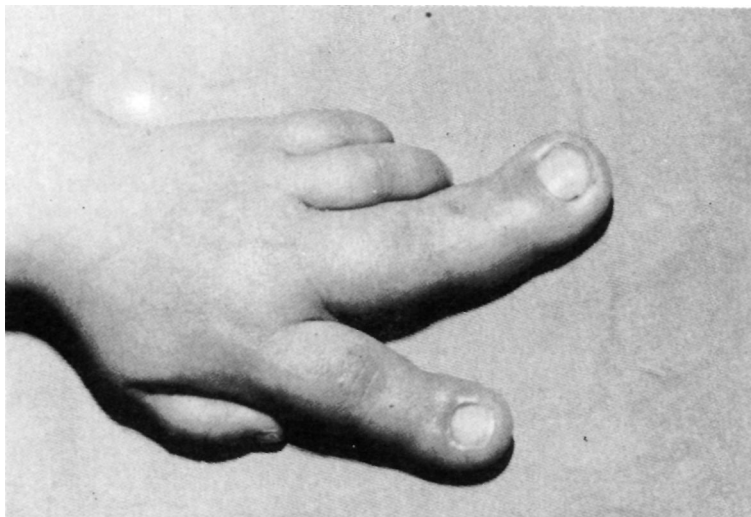


FIG. 1.— Aspecto que mostraba a los diez meses de edad. Es notoria la hipertrofia de los dedos 2.º y 3.º. Obsérvese la incurvación, más pronunciada en el dedo medio, hecho frecuentemente en la Macroductilia.

de la exploración, por órganos y aparatos, normal.

En los sucesivos controles evolutivos realizados, la pequeña mostró un desarrollo psicomotor normal y una ganancia ponderal que se mantenía en el percentil 3 de peso, circunstancia no achacable a la Macroductilia y sí a los cuadros de broncopatía aguda disneizante que de forma repetida padeció durante el primer año de vida.

Con respecto a la anomalía digital esta se fue haciendo más evidente con el crecimiento de la paciente, presentando a los diez meses de edad el aspecto que muestra la figura 2 y a los 14 meses en la siguiente figura podemos ver de forma comparada la hipertrofia digital. (Figura 3).

La funcionalidad de la mano afectada fue considerada como aceptable, aunque ya había tendencia a mantener los dedos hipertróficos en extensión.

El estudio radiológico (Figura 4), muestra aumento del tamaño de las estructuras óseas incluidas falanges y metacarpianos de la zona correspondiente.

A los 16 meses se le realizó una exploración angiográfica (Figura 5), en la que destacaba el aumento del calibre de la arteria cubital, que incluso era mayor que la radial; no había anomalías en la distribución vascular.

En días posteriores se hizo un intento terapéutico consistente en la ligadura de vasos colaterales. Esta maniobra no detuvo el hipercre-

cimiento, y en un control posterior vemos como se revasculariza la zona. (Figura 6).

No se hallaron anomalías macroscópicas destacables, salvo el aumento del tamaño de todas las estructuras, que más bien parecían corresponder a la mano de un adulto. Se procedió a aplicar una hemiamputación longitudinal de ambos dedos junto a una epifisiodesis por legrado de las zonas de crecimiento de las falanges, realizando una técnica mixta, que no hemos encontrado descrita hasta ahora, pero que fue orientada por el Prof. Mingella: abordaje longitudinal por el dorso de ambos dedos, amplio despegamiento cutáneo con extirpación del tejido celular subcutáneo; se levantó un colgajo perióstico-capsular a todo lo largo de los dedos; ligadura de las arterias colaterales y nervios interdigitales; hemiamputación longitudinal de las tres falanges y posterior aposición del colgajo perióstico-capsular, suturándose el periostio vecino en un intento de estabilizar las articulaciones interfalángicas. Por último se reseco la piel sobrante.

No hubo complicaciones en cuanto a la cicatrización de la herida, pero sí hubo una necrosis del tercer dedo a nivel de la articulación interfalángica proximal, que obligó a practicar una amputación abierta a ese nivel, cerrando el defecto cutáneo a las tres semanas por granulación.

Con esta técnica, a nivel del 2.º dedo hemos logrado una disminución de la ingurgitación sanguínea, así como de los síntomas sub-

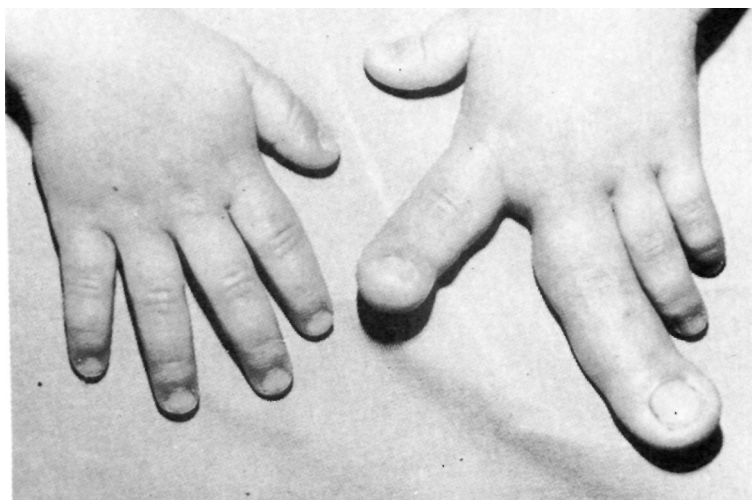


FIG. 2.— Imagen comparada entre la mano sana y la afectada.



FIG. 3.— La radiografía muestra como las falanges y metacarpianos están igualmente aumentados de tamaño.

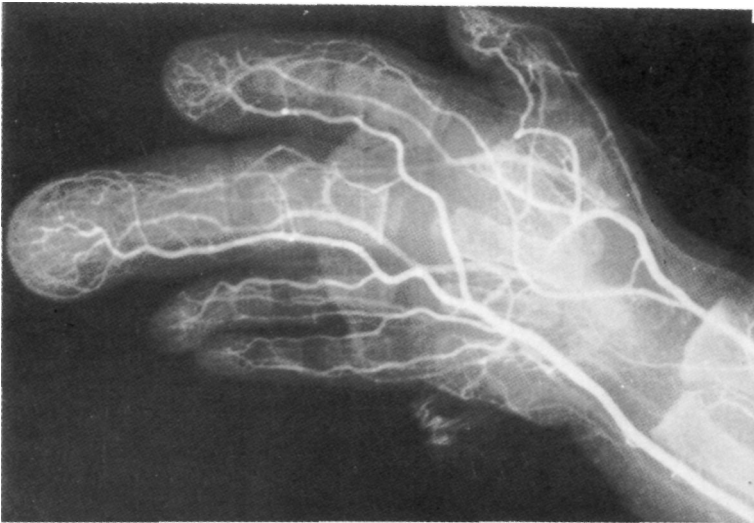


FIG. 4.— Arteriografía que demuestra el aumento del calibre de la arteria cubital. La distribución y resto de la morfología es normal.

jetivos de dolor y picor que manifestaba la paciente, siendo objetivable una disminución del edema y coloración que presentaba. No se logró una epifisiodesis total de las falanges, desarrollando actualmente una clinodactilia que obligará a tratamiento quirúrgico posterior.

Discusión

En el marco de las malformaciones congénitas descritas en las extremidades, la Macroductilia es una alteración que causa importantes defectos estéticos y funcionales. La etiología continúa sin conocerse. Entre las múltiples causas posibles en las que se han pensado, tabla 2, sólo vamos a comentar las que mantienen vigencia en la actualidad.

TABLA II

Macroductilia. Teorías etiopatogénicas

- Factores ambientales.
- Anomalías genéticas.
- Alteraciones del «factor limitante del crecimiento».
- Manifestación de una neurofibromatosis.
- Degeneración lipomatosa.
- Anomalía del nervio digital.

Para algunos autores la Macroductilia sería la manifestación local de una Neurofibromatosis (7); otros la consideran consecuencia de una degeneración lipomatosa (8). La teoría más aceptada en este momento considera la hipertrofia digital secundaria a una anomalía nerviosa, la cual produciría una hiperestimulación celular en su zona de inervación. (1, 6).

En el caso presentado, en consonancia con la literatura revisada no se halló alteraciones cromosómicas, genéticas, infecciones durante el embarazo, etc., que explicaran la hipertrofia digital.

De las revisiones publicadas se pueden extraer los datos epidemiológicos que se resumen en la tabla 3. Sin embargo las

TABLA III

Macroductilia. Datos epidemiológicos

- Varones \triangleright hembras.
- Más frecuente en la mano derecha.
- Más frecuente en los dedos índice y medio.
- Afectación de dos dedos en el 60%.
- Asociada a sindactilia en el 10%.
- Presentación bilateral en el 5%.

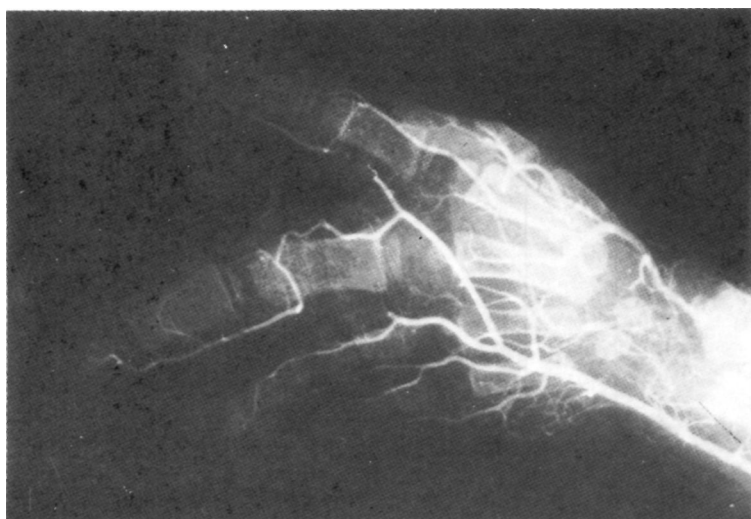


FIG. 5.- Arteriografía de control en la que se aprecia la revascularización de la zona.

diferencias encontradas con respecto al sexo y a la mayor localización en la mano derecha no son nada significativas.

Desde el punto de vista clínico se distinguen dos formas diferentes: (1, 2):

– Macroductilia estática (9), presente desde el nacimiento y con un crecimiento proporcionado al del resto del organismo.

– Macroductilia progresiva, caracterizada por la aceleración en el desarrollo de los dedos afectados.

Como vimos nuestra paciente presentaba una forma progresiva, lo que hacía que fuera más evidente con el paso del tiempo. No observamos en la pequeña sintomatología acompañante, como alte-

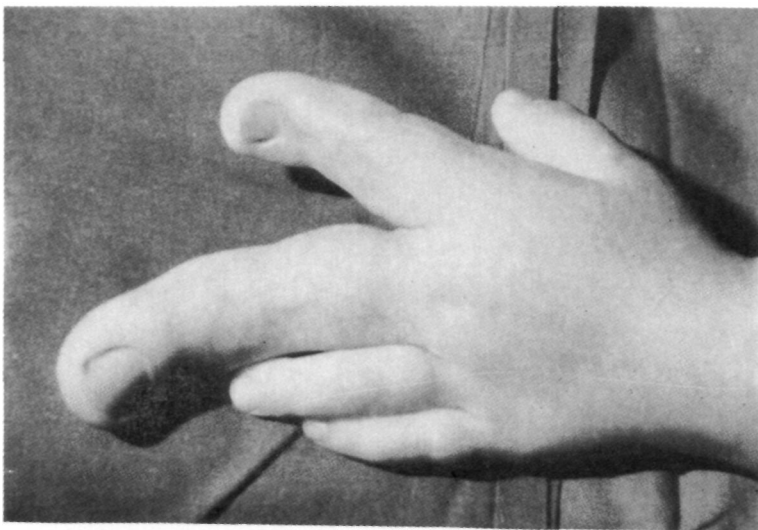
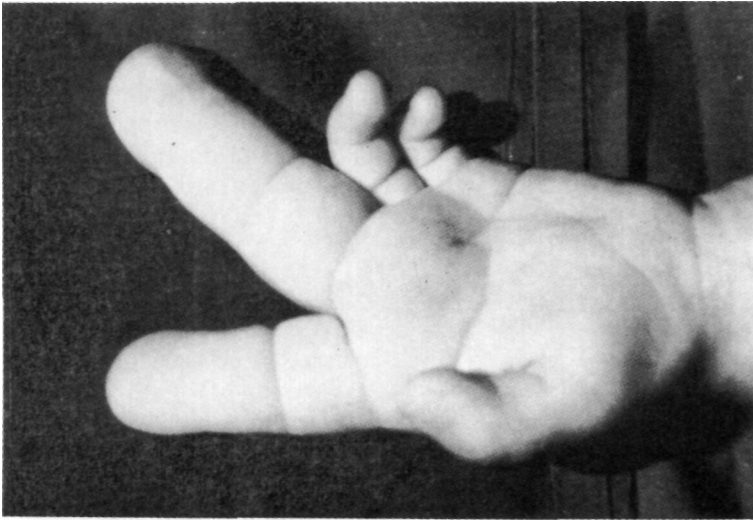


FIG. 6 y 7.— Aspecto de la mano en el momento de la intervención.

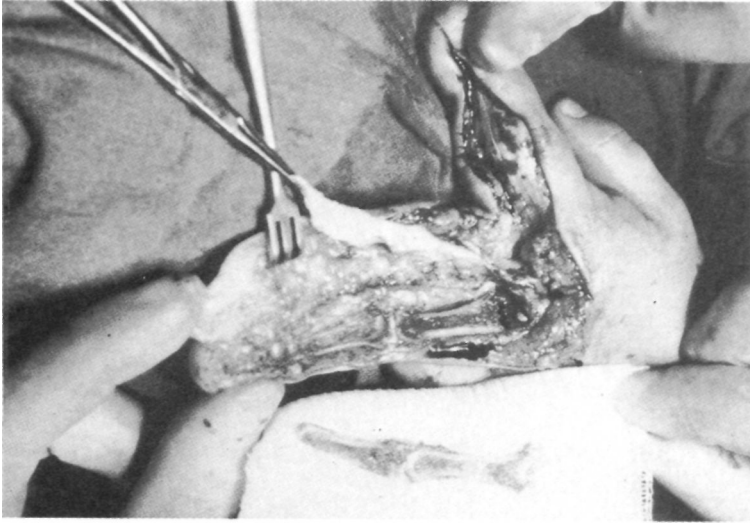


FIG. 8.— Aspecto de uno de los momentos operativos. Se ha practicado la hemiamputación longitudinal de las falanges. La pinza coge el colgajo perióstico-capsular que se ha levantado previamente.



FIG. 9.— Aspecto de la mano tras la sutura cutánea

raciones de la sensibilidad y cambios en la temperatura como han observado otros autores (10).

En el estudio radiológico era evidente el engrosamiento de las estructuras óseas, incluidos los metacarpianos, extremo este último no aceptado por Barsky, según el cual sólo se alteran las falanges, pero que coincide con el caso publicado por MINGUELLA (11).

La angiografía descarta la existencia de hemangiomas u otras anomalías vasculares, entrando el mayor tamaño de la arteria cubital en el contexto de la Macrodactilia.

La asociación a neuronas, lipoblastomatosis e hiperplasia de la placa palmar, de las que hay numerosas citas en la literatura (12), (1), (13), no se encuentra presente en nuestra paciente.

No se ha encontrado ningún tratamiento médico ni quirúrgico que proporcione resultados satisfactorios. Las medidas terapéuticas empleadas hasta la actualidad pertenecen al campo del traumatólogo y van desde la ablación y fijación de las articulaciones interfalángicas, des-

trucción o resección epifisaria (2, 14); llegando en numerosas ocasiones a la amputación cuando la impotencia funcional de la mano está seriamente comprometida. (2, 11, 13).

En cuanto a la técnica quirúrgica que hemos practicado, aunque hay que reconocer que no ha supuesto un éxito total, sí creemos que aporta algunas ventajas, siendo la más evidente la disminución del crecimiento en espesor de los dedos; y en cuanto al crecimiento longitudinal, que sólo ha proporcionado una epifisiodesis parcial, creemos que podríamos haber sido más drásticos en cuanto a la destrucción de la fisis.

BIBLIOGRAFIA

1. COLOT, G.; CASTERMANS-ELIAS, S.; PHILIPPET, G. Macroductylie associée à une lipoblastomatose bénigne. *Ann. Chir. Maim*, 1984, 3, 3: 262-265.
2. BARSKY, A. J. Macroductyly. *J. Bone Jt. Surg.* 1967, 49 A: 1.255-1.266.
3. HOLMES, R.: The surgical Treatment of the Diseases of Infancy and Childhood. 2nd edition, pp. Filadelfia, Lindsay & Blakiston 1869: 207-221.

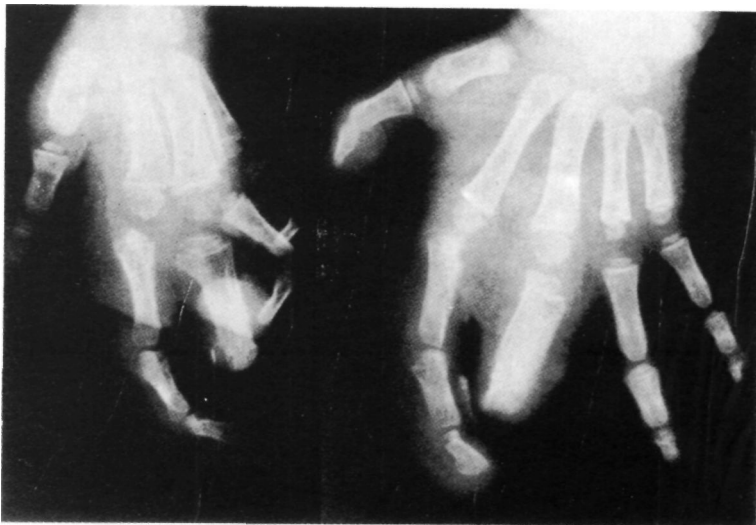


FIG. 10.— Rx después de haber practicado la amputación.

4. RICHARDIERE, L. Hypertrophie congénitale de la main. *Sem. Méd.* (Paris), 1891: 11, 125.
5. FROELICH, M. Quelques types d'hypertrophie congénitale des membres. *Rev. Orthop.*, 1908, 9: 193-200.
6. KANAVAL, A. B. Hypertrophy in congenital malformations of the hands. *Arch. Surg.*, 1932, 25: 317-318.
7. GOURNET, C. Macroductylie et phibrolipomes du médian (phacomatoses). *Ann. Chir.*, 1972, 27: 511-518.
8. FERIZ, H. Makrodystrophia lipomatosa progresiva. *Arch. Path. Anat. Physiol.*, 1925, 260: 308-368.
9. DE LAURENZI, V. Macroductilia del Medio. *Gior. Med. Mel*, 1962, 112: 401-405.
10. REID, J. Three Cases of Partial Hypertrophy of a Portion of the Organs of Voluntary Motion. London and Edimburgh Monthly. *J. Med. Sc.*, 1843, 3: 198-201.
11. MINGUELLA SOLA, J. Macroductilia. *Rev. Esp. Chir. Main*, 1974, 3, 2: 91-94.
12. BACCIOCCHI, G.; FIENGO, M.; GALLONE, D. Neoformazione rara del nervo mediano associata a macroductilia. *Min. Ort.*, 1981, 32: 473-476.
13. BLOEM, J. J.; DONNER, R. Hyperplasia of Palmarplates and Macroductily in a young child. *J. Bone Joint Surg.* 1981, 63-8, 1: 1981.
14. JONES, K. G. Megalodactylism: case report of a child treated by epiphyseal resection. *J. Bone Jt. Surg.*, 1963, 45 A: 1.704-1.708.