

CIUDAD SANITARIA DE LA S. S. JUAN CANALEJO. LA CORUÑA
DEPARTAMENTO DE TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA

HOSPITAL PROVINCIAL DE ORENSE
SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA

Macropodia parcial

H. FRAGA y A. RAPOSO

RESUMEN

Se presenta un caso de macropodia parcial verdadera, recogiendo los conocimientos actuales sobre su patogenia.

Descriptores: Macropodia. Megalodactilia del pie.

SUMMARY

A case of congenital gigantism of the forefoot is reported.

Key words: Gigantism of the forefoot, Neurofibromatosis.

Introducción

La macrodactilia es una malformación infrecuente que puede afectar a uno o más dedos de la mano o del pie y que se caracteriza por un gigantismo de los dígitos afectos. Cuando a ello se suma la hipertrofia del área correspondiente metacarpal o metatarsal se habla de macroquiria o macropodia, respectivamente.

Esta deformidad, rara en la mano (BARKSKY en 1967 había recopilado 64 casos en la literatura) lo es más todavía en el pie (KELIKIAN en 1974 hace mención a poco más del medio centenar), donde a su vez la variante macropodal no alcanza el 50 por 100. Habla en favor de esta rara incidencia dentro de la patología malformativa el hecho de que tratados como los de OMBREDANNE, BUNNEL, LELIEVRE, SCHINZ y otros no siempre aportan documentación

iconográfica personal y centros ortopédicos de abultada casuística y larga historia como el I. O. Rizzoli, de Bolonia, no constasen en 1965 más que con dos casos (ambos de localización manual). Quizá por esto tal desviación morfoestructural persista hoy como una de las anomalías congénitas más oscuras y discutidas de las que afectan al aparato locomotor, al menos en sus aspectos etiológico y patogénico. Es por ello por lo que consideramos un deber aportar nuestra observación a la casuística existente, aun cuando no podamos contribuir a dilucidar el determinismo de su causalidad.

Características generales

La primera descripción corresponde a KLEIN (1824), seguida de las de BECK

(1836), POWER (1840), REID (1843) y CUR-LING (1845).

HOLMES (1869) es el primero en clasificar esta malformación distinguiendo entre: macrodactilia simétrica, cuando la hipertrofia asienta a todos los niveles tisulares (esqueleto y partes blandas) y asimétrica, en la cual el aumento del tamaño del dedo o dedos se verifica a expensas de uno o parte de los mismos (siempre de las partes blandas sin ir acompañado de gigantismo esquelético).

RICHARDIERI (1891) llama a la macrodactilia simétrica de HOLMES «verdadera» y a la asimétrica «falsa».

FROELICH (1908) propone la siguiente clasificación:

- a: Gigantismo congénito o hipertrofia verdadera.
- b: Falsa hipertrofia o elefantiasis.
- c: Hipertrofias debidas a tumores.

BARSKY (1964), siguiendo a KANAVAL (1932) definió la macrodactilia verdadera como la hipertrofia de todos los elementos estructurales incluyendo huesos, tendones y vasos (equivalente por consiguiente a la macrodactilia simétrica descrita por HOLMES cien años antes), insistiendo en su diferenciación con la hipertrofia que puede observarse en la neurofibromatosis y que KANAVAL había calificado de gigantismo espurio. Este criterio no es actualmente compartido por muchos autores; así POSCH (1956) habla de «macroductilia tipo Recklinghausen» para designar aquellos gigantismos digitales en los que se encuentran engrosamientos y tortuosidades de los nervios con alteraciones histológicas de neurofibromatosis. Otros autores van más allá opinando que la macroductilia representaría una muy especial variedad de la enfermedad de Recklinghausen, quizá una de sus formas «frustres». Otra hipótesis en esta misma línea propone la denominación

abreviada de NTOM (Nerve territory oriented macroductily).

A nivel del pie la hipertrofia de los tejidos blandos es un rasgo habitual, si bien no suele faltar el gigantismo esquelético, lo que ha sugerido a FERIZ (1925) la denominación de «macrodistrofia lipomatosa progresiva». A diferencia de lo que sucede en la mano es excepcional la existencia de engrosamientos, tortuosidades y tumores a nivel de los nervios.

Se trata de una malformación congénita, que puede manifestarse en el recién nacido o irrumpir posteriormente con un desarrollo no obligadamente regular, pero hasta cierto punto proporcional al resto del cuerpo.

No se ha comprobado el que sea una anomalía hereditaria ni familiar; no se han descrito casos bilaterales y no suele asociarse a otras malformaciones. Tampoco se ha comprobado una predisposición respecto al sexo.

La etiopatogenia de este dismorfismo persiste oscura en la actualidad habiéndose invocado múltiples hipótesis. Así, COHNHEIM hablaba de un «vicio de conformación primaria»; BROCA de «un imprecisado disturbio del crecimiento»; OMBREDANNE atribuía la malformación a bridas o surcos congénitos (enfermedad ulcerosa amniótica) que a lo sumo podría justificar las formas irregulares por no haberse comprobado en tales circunstancias hipertrofia esquelética. DELTORTO, a propósito de una observación personal apuntó la posibilidad de una disfunción glandular hipofisaria inducida por toxinas luéticas.

Los que se adhieren a teorías vasculares abogan por la existencia de angiomas o linfangiomas como causa de la malformación. Cuando se comprueban éstos la hipertrofia suele afectar a todo el miembro o a la porción distal a su asiento. En el síndrome de Klippel-Trenaunay, representado por la triada: nevus, varices y osteo-

hipertrofias, estas últimas pueden ser selectivas a uno o varios dedos, pero su hiperdesarrollo no suele ser muy aparente; puede darse, además, el caso paradójico, cuando se suman angiomas, que siendo el miembro más largo, el pie sea más corto que en el lado sano.

En el linfedema o elefantiasis, se encuentra sistemáticamente edema cutáneo que cede o se atenúa transitoriamente bajo la acción de vendajes elásticos, recidivando en cuanto se suprimen estos.

La teoría nerviosa ha encontrado el mayor número de adeptos, al menos entre los que han estudiado la macrodactilia de la mano, donde no es infrecuente la observación de engrosamientos, tortuosidades y tumoraciones casi siempre neurofibromatosas en los nervios digitales y particularmente en los derivados del nervio mediano, de ahí el neto predominio a este nivel de la malformación en los dedos pulgar, índice y medio. Sin embargo, esta particularidad no se ha evidenciado en el pie. De todas maneras, aun existiendo una relación de causa a efecto entre las alteraciones neurológicas y el gigantismo, resta desconocida la esencia del disturbio trófico neurógeno potencialmente inductor de la malformación.

Las diversas conductas terapéuticas pudiéramos resumirlas así:

En las formas irregulares: reducción plástica de las partes blandas en varios tiempos a efectos de obviar problemas cicatrizales.

En las formas regulares, en el adulto: amputación; en el niño, igualmente amputación en los gigantismos de alto grado, pudiendo valorarse en casos más discretos la alternativa de la epifisiodesis y reducción de partes blandas. La orientación terapéutica a diferencia de lo que sucede en la mano, que es eminentemente estética, viene guiada en el pie por el objetivo de conseguir un calzado simétrico, siempre

presidido por una visión de futuro en relación a una marcha correcta y a un apoyo indoloro.

Se trata de un niño, varón, de 20 meses de edad, que presenta al nacimiento un hiperdesarrollo de los tres dedos medios del pie izquierdo, así como un engrosamiento sensible del dorso y planta del pie en correspondencia con los mismos.

Comienza a caminar a los nueve meses, observando los dedos afectados un desarrollo proporcional al ritmo de crecimiento del resto del cuerpo. Aprecian a partir del inicio de la marcha una incurvación moderada de la pierna homolateral.

En los antecedentes familiares no se registran datos de interés, en especial malformaciones, consanguinidad ni el que la madre hubiese contraído durante el embarazo enfermedades infectocontagiosas o ingerido drogas potencialmente teratogénicas.

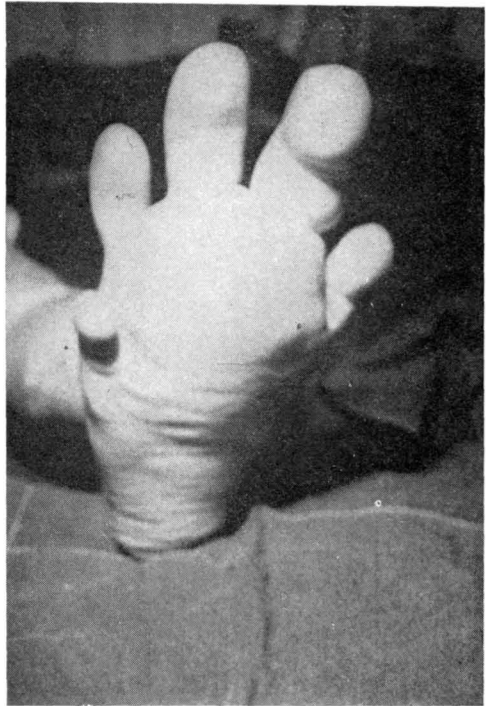


FIG. 1. — Hipertrofia de los tres dedos centrales y del panculo adiposo plantar. *Hallux varus*. El quinto dedo está en flexo y adducido.

A la exploración física general no se aprecia ningún rasgo patológico.

El examen del pie muestra una llamativa hipertrofia de los tres dedos centrales así como del pániculo adiposo plantar y —aunque en menor proporción— también del dorsal, en correspondencia con el área metatarsal de los dedos segundo, tercero y cuarto. Aparte de su hiperdesarrollo los dedos no muestran otros rasgos de anormalidad en cuanto a su piel, uñas, consistencia y ejes. (Figs. 1, 2 y 3).

Presenta un *hallux varus*, dando la impresión de que el primer dedo fuese rechazado por el engrosamiento del área central metatarsiana. El quinto dedo está en flexo y adducido. El retropie es simétrico respecto al sano.

A nivel de la pierna izquierda se comprueba un moderado *crux varum*. La mensuración global y segmentaria de ambos miembros, tanto en longitud como en perímetro, es simétrica, así como la longitud talón-dedo gordo.

El estudio radiográfico del pie muestra normalidad y simetría a nivel del tarso, hipertrofia de los tres metatarsianos centrales, tanto en longitud como en grosor, más acusada a nivel del segundo y tercero y con evidente dismorfismo a nivel metaáfisis-epifisario proximal de este último, cuya configuración recuerda una maza. Las falanges proximales son simplemente grandes, pero de configura-

ción normal. Las falanges medias son toscas, irregulares, especialmente la del tercer dedo y fuera de eje la del cuarto. En las terceras falanges destaca su contorno cuadrangular como si su extremidad distal se hubiese engrosado perimetralmente.

El estudio radiográfico de caderas resulta normal y el de piernas evidencia un moderado *crux varum* izquierdo.

Bajo el diagnóstico de gigantismo parcial verdadero del pie proponemos amputación de los dedos centrales y regularización plástica del grosor plantar y dorsal, previendo esto último para un segundo tiempo para evitar eventuales problemas de cicatrización.

La amputación de los dedos hipertróficos se acompaña de la resección de las cabezas metatarsianas y del cartilago fisario adelantándonos a la posible metatarsalgia que pudiera derivarse de una prosecución del crecimiento de los metatarsianos centrales. La exéresis del tejido celular subcutáneo exuberante plantar no ha sido demasiado generosa por temor a la necrosis cutánea y por estar previsto un segundo tiempo a efectos de estética.

Bajo el punto de vista de la patológica quirúrgica macroscópica no tenemos nada que destacar a excepción de un exagerado pániculo adiposo, sin alteraciones nerviosas o vasculares aparentes, impresión ratificada en el estudio histológico.

El postoperatorio inmediato ha cursado

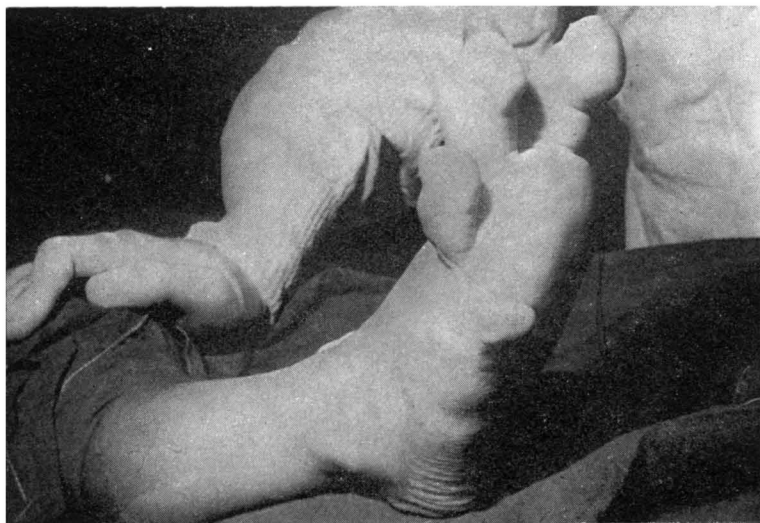


FIG. 2. — Visión lateral externa.

sin incidencias, disponiendo una cuña pronadora en el calzado para luchar contra la tendencia (sin base muscular que lo justificara) a caminar sobre el borde externo del pie, quizá causante de la incurvación en varo de la pierna.

Como logro inmediato de la intervención se ha conseguido el proveer al niño de un calzado simétrico, si bien durante algún tiempo ha precisado de su confección artesana por el mayor grosor del pie izquierdo.

Los datos más significativos de la evolución a distancia de este paciente han sido los siguientes:

— Al año de la intervención apreciamos una hipertrofia de la pantorrilla izquierda de + 2 centímetros en su perímetro máximo, regular, que parece afectar a todos los planos blandos sin repercusión esquelética, siendo normal la exploración vascular y neurológica. El perímetro del antepie izquierdo es así mismo de + 2 cms.

— Persiste una marcha desgarbada hasta los dos años de la intervención, normalizándose la deambulación a partir de entonces.

— Al tercer año nos apercibimos de una asimetría dorsolumbar en correspondencia con una discreta escoliosis sinistroconvexa con una morfología vertebral que no nos permite precisar su naturaleza congénita (aunque hemos de recordar a este respecto que existen escoliosis congénitas sin dismorfismos vertebrales evidentes) y una moderada asimetría en el plano anterior torácico. Sigue incrementándose la hipertrofia de la pantorrilla, cuyo perímetro es en este momento de + 4 centímetros; permanece estacionaria la diferencia de 2 cms en el perímetro del antepie.

— A los 11 años de la intervención (desde el tercer año el paciente ha observado un desarrollo psicofísico normal sin cambios significativos a nivel del pie, pantorrilla y espalda) y tras ocho meses de cefaleas de repetición con exploración oftalmológica, otorrinolaringológica y electroencefalográfica normal, se demuestra la existencia de un bultoma frontal izquierdo, ovoideo, duro, cuyo estudio radiológico convencional, tomográfico y angiográfico sugieren un hemangioma, diagnóstico que se confirma anatómo-patológicamente tras su exéresis.

— La situación actual del paciente, después de 14 años de la intervención del pie y próximo a cumplir los 16 años de edad, es la siguiente:

Por lo que respecta al pie, usa calzado

simétrico, no cojea, no refiere dolor ni se observan callosidades plantares, se redujo comparativamente la hipertrofia dorsoplantar en el ritmo de desarrollo que apreciábamos en los primeros años, de ahí que hubiese rechazado el tiempo plástico de remodelación previsto al inicio del tratamiento, persistien-

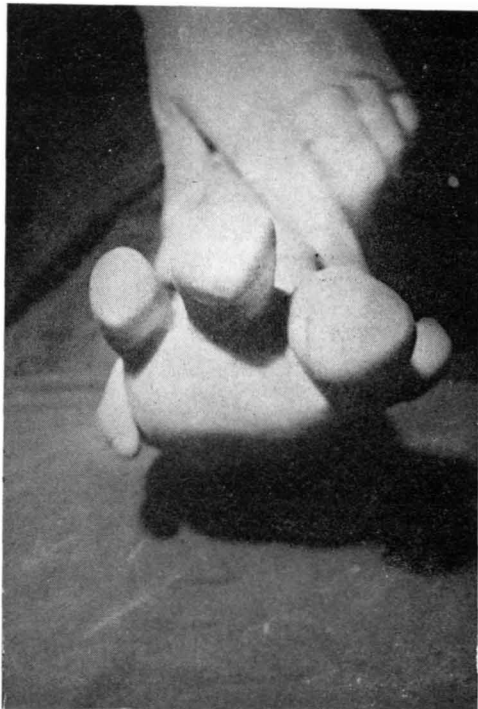


FIG. 3. — Visión frontal.

do idéntica la longitud del pie. Se corrigió el *hallux varus* y persiste el flexo y adducción del quinto dedo.

La hipertrofia de la pantorrilla ha observado un ritmo de desarrollo acorde con el crecimiento general del cuerpo superando en 6'5 cms al perímetro del lado sano. Se trata de un paciente de amplia envergadura, 1'87 metros, en el cual aún no se han soldado todos los cartílagos de crecimiento (hemos de añadir a este respecto que sus padres son ambos altos).

Los muslos son sensiblemente iguales así como la mensuración longitudinal de ambos miembros inferiores.

La escoliosis ha mostrado una moderada evolutividad. Se aprecia una incurvación dorsolumbar sinistroconvexa con discreto com-

ponente rotacional, compensada por otra dorsal de convexidad derecha. El test de Risser se encuentra en un estadio avanzado, pero aún no a término.

Comentarios

A. — En el aspecto morfo-estructural corresponde este caso de gigantismo a la forma macropodal parcial verdadera. Es decir, la hipertrofia afecta a todas las estructuras anatómicas no sólo de los dedos comprometidos (los tres centrales) sino también a las correspondientes del metatarso, donde a nivel de partes blandas el hiperdesarrollo se verifica a expensas del panículo adiposo (macrodistrofia lipomatosa de FERIZ).

B. — Bajo el punto de vista etiopatogénico tenemos que resaltar el hecho de que a la luz de los conocimientos actuales la interpretación de este fenómeno no va más allá de la mera conjetura, siendo las hipótesis más admitidas la mecánica, la vascular y la neurógena, sin que nuestro caso pueda avalar ninguna de ellas; no encontramos bridas anmióticas que permitan encuadrarlo en la enfermedad de OMBREDANNE, ni angiomas, linfedema o nevos y varices congénitas que aboguen en favor de una patogenia vascular, ni tampoco disturbios nerviosos que justifiquen una causalidad neurógena.

C. — La revisión a largo plazo de nuestro caso (casi 15 años) nos ha permitido constatar una serie de fenómenos evolutivos (hipertrofia de la pantorrilla homolateral, escoliosis y hemangioma frontal) que parecen hablar en contra de la tesis hasta ahora admitida en relación con la ausencia de asociaciones malformativas en las macrodactilias, no solo del pie, sino también de la mano. Habida cuenta de la prematura detección de la hipertrofia de la pantorrilla y de la irrupción escoliótica no es difícil considerar ambas de base congénita.

En otro sentido es bien difundida la tendencia actual a considerar la hemangiomatosis ósea más que como una afección tumoral como simples hamartomas. Creemos por consiguiente que estos tres fenómenos se asocian al gigantismo del pie configurando un cuadro plurimalformativo de verosímil causalidad común.

Resumen

Los autores exponen un caso de macropodia parcial verdadera, afección rara dentro del marco general de las malformaciones congénitas, al que se asocian otros trastornos detectados en el curso de su evolución (a lo largo de 15 años) y que pudieran afectar un nexo de causalidad común, contrastando las peculiaridades del mismo con las hipótesis etiopatogénicas de mayor aceptación en la actualidad (mecánica, vascular y neurógena). Preceden esta exposición de una puesta al día de los diversos aspectos nosológicos, clínicos, etiológicos, patogénicos, anatómopatológicos y terapéuticos que han ido configurando la personalidad de esta malformación desde 1824 en que KLEIN comunica la primera aportación, hasta nuestros días.

BIBLIOGRAFÍA

- BUNNELL-BOYES (1967): *Cirugía de la mano*. Interamérica, Buenos Aires.
- CAMPBELL (1975): *Cirugía Ortopédica*. Interamérica, Buenos Aires.
- DAL MONTE, A. y NEGRI, L. (1958): La Macroductilia. *Atti della S. E. R. T. di Ortop. e Traumat.* Vol. III, Fasc. 2.º, 581-593.
- DU VRIES (1973): *Surgery of the foot*. 3.ª Edicc. The C. V. Mosby Company.
- ISELIN, M. (1971): *Cirugía de la mano*. Edit. Mundi, Buenos Aires.
- KELIKIAN, H. (1974): *Congenital deformities of the hand and forearm*. Edit. W. B. Saunders Company.
- LELIEVRE, J. (1974): *Patología del pie*. Toray-Masson, S. A. Barcelona.
- MUSTARDE, J. C. (1971): *Plastic Surgery in Infancy and Childhood*. Edit. W. B. Saunders Comp.
- VILADOT, A. (1974): *Patología del antepie*. Edit. Toray.