



TÉCNICA QUIRÚRGICA

Polidactilias del pulgar. Tratamiento quirúrgico



R. Kaempf de Oliveira^{a,b,*}, S. Ribak^{c,d} y C. Irisarri^{e,f}

^a *Cirugía de la Mano, Hospital Infantil Santo Antônio da Santa Casa, Porto Alegre, Brasil*

^b *Unidad Cirugía de la Mano, Hospital Mãe de Deus, Porto Alegre, Brasil*

^c *Cirugía de la Mano, Hospital Nossa Senhora do Pari, São Paulo, Brasil*

^d *Unidad Cirugía de la Mano, Pontificia Universidade Católica de Campinas, Campinas, São Paulo, Brasil*

^e *Cirugía de la Mano, Centro Médico El Castro, Vigo, España*

^f *Hospital Vithas-Fátima, Vigo, España*

Recibido el 23 de septiembre de 2016; aceptado el 27 de septiembre de 2016

Disponible en Internet el 22 de octubre de 2016

PALABRAS CLAVE

Pulgar;
Duplicación;
Polidactilia radial

KEYWORDS

Thumb;
Duplication;
Radial polydactyly

Resumen Las polidactilias del pulgar, especialmente sus duplicaciones, constituyen una anomalía de frecuente presentación. Sus variantes son múltiples, lo que nos obliga a conocer cuáles son las diferencias anatómicas más relevantes en cada tipo en particular. Han sido muchas sus clasificaciones, pero la propuesta por Wassel, basada en los hallazgos radiológicos, continúa siendo tan simple como práctica. Excepto en los casos más simples, su cirugía reconstructiva es difícil, y debe ser encomendada a cirujanos con experiencia. Aun así, en los casos complejos el resultado dista de ser la obtención de un pulgar «normal», incluso con la técnica de «resección y reconstrucción» que utilizamos y que describimos en el presente artículo. Con frecuencia el tratamiento de las polidactilias se considera como algo simple y banal, y su dificultad real solamente se hace patente con el resultado desastroso de la cirugía. Las complicaciones que pueden presentarse son diversas y, en un significativo número de casos, van a requerir posteriormente una nueva cirugía reconstructiva para mejorar el resultado funcional y/o estético.

© 2016 SECMA. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Polydactyly thumb. Treatment surgical

Abstract Thumb polydactyly, especially duplications of the thumb, are a common congenital abnormality. Different types are possible, and the surgeon must be aware about soft tissues and osteo-articular differences regarding a normal thumb. Among many others, Wassel's classification on the basis of bones radiological aspect, remains useful. Except in simple cases, reconstructive surgery is difficult, and should be carried out by experienced surgeons. Frequently the result is far from obtaining a 'normal thumb', despite a proper excision and reconstruction technique, described in this article. Frequently considered as a minor problem,

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ricardokaempf@gmail.com (R. Kaempf de Oliveira).

its true difficulty appears with the very poor outcome. Many complications are possible, and in a high percentage of cases, will require a further second procedure to improve the aesthetic and/or functional outcome.

© 2016 SECMA. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Las alteraciones congénitas se presentan en torno al 2% de los recién nacidos. En un 10% de los casos se localizan en las extremidades superiores. En las manos, las más frecuentes son las sindactilias, seguidas por las polidactilias. En su gran mayoría ocurren de forma esporádica. Algunas pueden ser causadas por factores ambientales, como la exposición a agentes teratogénicos, tales como las radiaciones, el virus de la rubéola, medicamentos (como la talidomida), agentes que deben actuar entre la cuarta y la octava semanas del embarazo, período fundamental del desarrollo embrionario de la extremidad superior.

En 1964 Swanson¹ propuso clasificarlas atendiendo a su aspecto morfológico. Esta clasificación fue adoptada por la IFSSH y publicada, en julio de 1976, en el primer número de la revista *Journal of Hand Surgery*. En la misma, las polidactilias se encuadran en el grupo 3, («duplicación de las partes»), donde además están incluidas las duplicaciones proximales y la dimelia ulnar. En la clasificación Oberg, Manske y Tonkin (OMT)², las polidactilias del pulgar son clasificadas como un fallo de la formación y diferenciación afectando al eje radio-cubital de la mano.

Su incidencia es alta, en torno a 1:3.000 nacidos vivos. Se encuentran en 3 localizaciones: pulgar (*preaxiales*), dedo meñique (*postaxiales*) y las centrales, de rara presentación y que pueden afectar a los dedos índice, medio o anular. Algunas polidactilias son muy infrecuentes, como sucede con las triplicaciones del pulgar.

La morfología de las duplicaciones del pulgar es muy variable. Aunque existen duplicaciones en las que ambos pulgares tienen una constitución cercana a la normalidad, en otros casos, más que una auténtica duplicación del pulgar, se trata de un «pulgar hendido» o dividido longitudinalmente (Minguella³).

El término *pouce bifurqué* empleado en la literatura francesa describe con acierto a muchas de estas anomalías, y es un concepto sustentado en los hallazgos anatómicos, tanto la hipoplasia ósea, la distribución de la musculatura tenar y la presencia de una única arteria para cada dedo en el 74% de los casos (Kitayama⁴). También el EPL y el FPL, aparecen como tendones únicos, que se dividen distalmente. En la literatura anglosajona, el término más utilizado es el de *split thumb*^{5,6}.

Las polidactilias del pulgar han sido objeto de múltiples publicaciones. Henry Noël les dedicó su tesis doctoral en París en 1913. En la revisión efectuada en 1969 por Wassel⁷ (Hospital de Iowa, Servicio dirigido por Adrian Flatt), supusieron el 13% de anomalías (102 pacientes de una serie de 778 pacientes). De las 396 anomalías congénitas atendidas en su Hospital de Hong-Kong por Leung et al.⁸, las

duplicaciones supusieron el 39%. Esta alta incidencia se constata también en series de Brasil (Chakkour et al.⁹, França¹⁰ y Nogueira y Salomao¹¹) y de España (Irisarri y Kaempf¹² y Minguella y Cabrera¹³).

La mayoría de los casos son de aparición esporádica, pero se presentan también casos hereditarios debidos a un único gen dominante, ocasionando la afectación de numerosos miembros de una misma familia. Seyhan et al.¹⁴ reportaron 26 pacientes, afectando a 6 generaciones turcas. La forma en que dicho gen se expresa parece venir determinada por factores ambientales. Así, una duplicación unilateral del progenitor puede ser de diferente tipo y en ocasiones bilateral en el hijo, como vimos en 2 casos.

En algunas series se refleja una mayor incidencia en niños, pero en otras es igual entre niños y niñas. La polidactilia del pulgar es más frecuente con carácter unilateral (63 de los 70 casos en la serie de Wassel). En las de carácter bilateral, el tipo de duplicación puede ser diferente en una mano respecto a la otra. En ocasiones, se asocian otras anomalías en la misma mano o en el antebrazo, siendo la sindactilia la más frecuente. También puede asociarse a síndromes (Fanconi, Holt-Oram), a malformaciones musculoesqueléticas, renales, oculares, cardiovasculares y hematológicas. Por esta razón, es necesario hacer al recién nacido un completo estudio clínico y genético.

Clasificación de las polidactilias del pulgar

En nuestro criterio pueden subdividirse en 3 grupos:

Duplicaciones del pulgar

Clasificadas por Wassel, basándose en el nivel de la duplicación ósea (fig. 1). Combinando su nivel (falange distal, falange proximal o I metacarpiano) y que sea una duplicación incompleta o completa, resultan 6 tipos, a los que añadió un tipo VII, similar al IV pero siendo uno de los pulgares trifalángico. Las exponemos a continuación:

Tipo I: presenta una falange distal bífida con una epífisis común, que se articula con una falange proximal normal. La uña, cuando es única, presenta una anchura superior a la normal.

Tipo II: con una duplicación completa de la falange distal (fig. 2). La cabeza de la falange proximal suele ser más ancha de lo normal para poder acomodarse a la duplicación. En el esquema de su artículo, Wassel presenta un núcleo epifisario para cada falange distal, pero puede ser único. Ocasionalmente, se asocia un sinfalangismo del pulgar radial^{15,16}.

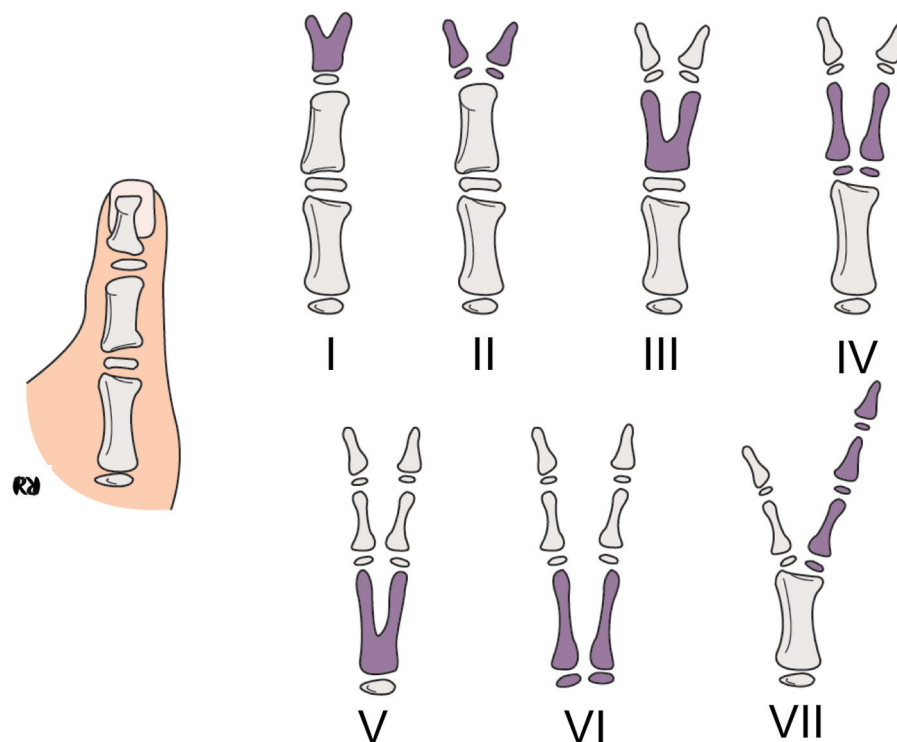


Figura 1 Clasificación de las duplicaciones del pulgar según Wassel.

Tipo III: se caracteriza por una doble falange distal, articuladas con una falange proximal bífida, que a su vez se articula con un único metacarpiano. Al-Qattan et al.¹⁷ reportaron la presencia de sinfalangismo radial en este tipo III.

Tipo IV: es el más frecuente. La duplicación se inicia a nivel de la articulación MF. En el esquema del artículo de Wassel⁷, aparece un único núcleo epifisario que comparten ambas F1, pero en algunos casos existen 2 núcleos epifisarios, no visibles en las radiografías en edades tempranas. Al avanzar la maduración ósea, la epífisis común puede adoptar una forma triangular («epífisis delta»)¹⁸. La cabeza metacarpiana puede estar ensanchada¹⁹.

Como señalaron Upton y Shoen²⁰, se debe reflejar si los 2 pulgares son bifalángicos (IV a), si es trifalángico el radial (IV b), el cubital (IV c) o si ambos son trifalángicos (IV d). Wood²¹ propuso diferenciar un tipo IVA, con 2 pulgares trifalángicos, y un tipo IVB cuando existe un pulgar radial trifalángico, clasificación a la que Miura²² añadió un tipo IVC con un pulgar bifalángico y otro trifalángico cubital. Considerando la relación entre las epífisis, Horii et al.²³ dividieron el tipo IV en 4 subtipos: en el «A» las bases de las falanges proximales (F1) se conectan por el cartílago, conexión que no existe en el «B». En el «C» se conectan los cartílagos del I metacarpiano y la F1 del pulgar radial, conexión que en el subtipo «D» sería un puente fibroso. Dautel y Barbary¹⁹ establecieron 3 variantes dentro del tipo IV: la *proximal*, con una hendidura en la cabeza del I metacarpiano y doble núcleo epifisario falángico, la *intermedia* (con doble núcleo epifisario) y la variante *distal*, con un único núcleo epifisario.

Hung et al.²⁴ subdividieron el grupo IV en 4 tipos: el primero con un pulgar cubital hipoplásico, y el segundo con

un pulgar cubital dominante. En el tercero las F1 y las F2 son «divergentes». En el cuarto tipo o «convergente», las F1 divergen y las F2 convergen (Lee et al.²⁵ lo denominaron *zig-zag deformity*). Ogino et al.²⁶ reportaron la duplicación con inclinación radial de ambos pulgares, en el 6,6% de sus casos.

Pese a este elevado número de clasificaciones, se presentan casos que no tienen cabida en las mismas. De forma similar al caso reportado por Chew et al.²⁷, en un niño de esta serie con una duplicación tipo IV bilateral, el pulgar radial izquierdo presentaba a su vez una duplicación completa de la falange distal, con presencia de 2 uñas (fig. 3).

Tipo V: el metacarpiano es bífido, con una bifurcación que varía de nivel en los diferentes casos, y ambas cabezas se articulan con segmentos distales variables en su morfología. Al igual que en el tipo IV, en dependencia de si existe uno o 2 pulgares trifalángicos, se conformarían 4 subtipos.

Tipo VI: se debe considerar el grado de desarrollo de los 2 metacarpianos existentes. Para diferenciarlo con una duplicación del índice, el factor determinante es observar dónde se sitúa el núcleo de crecimiento metacarpiano. En un auténtico pulgar debe estar en su base, mientras que en los dedos largos se sitúa en su extremo distal. La observación de la musculatura tenar existente, y de la capacidad de oposición, son otros datos a considerar.

Tipo VII: con presencia de un único I metacarpiano con una duplicación a nivel MF, siendo uno de los pulgares trifalángico. Wood²¹ lo subdividió en 4 tipos: en su tipo VIIA al pulgar trifalángico le acompaña un pulgar bifalángico situado cubitalmente, mientras que en su tipo VII C se sitúa radialmente. En el tipo VII B, ambos pulgares son

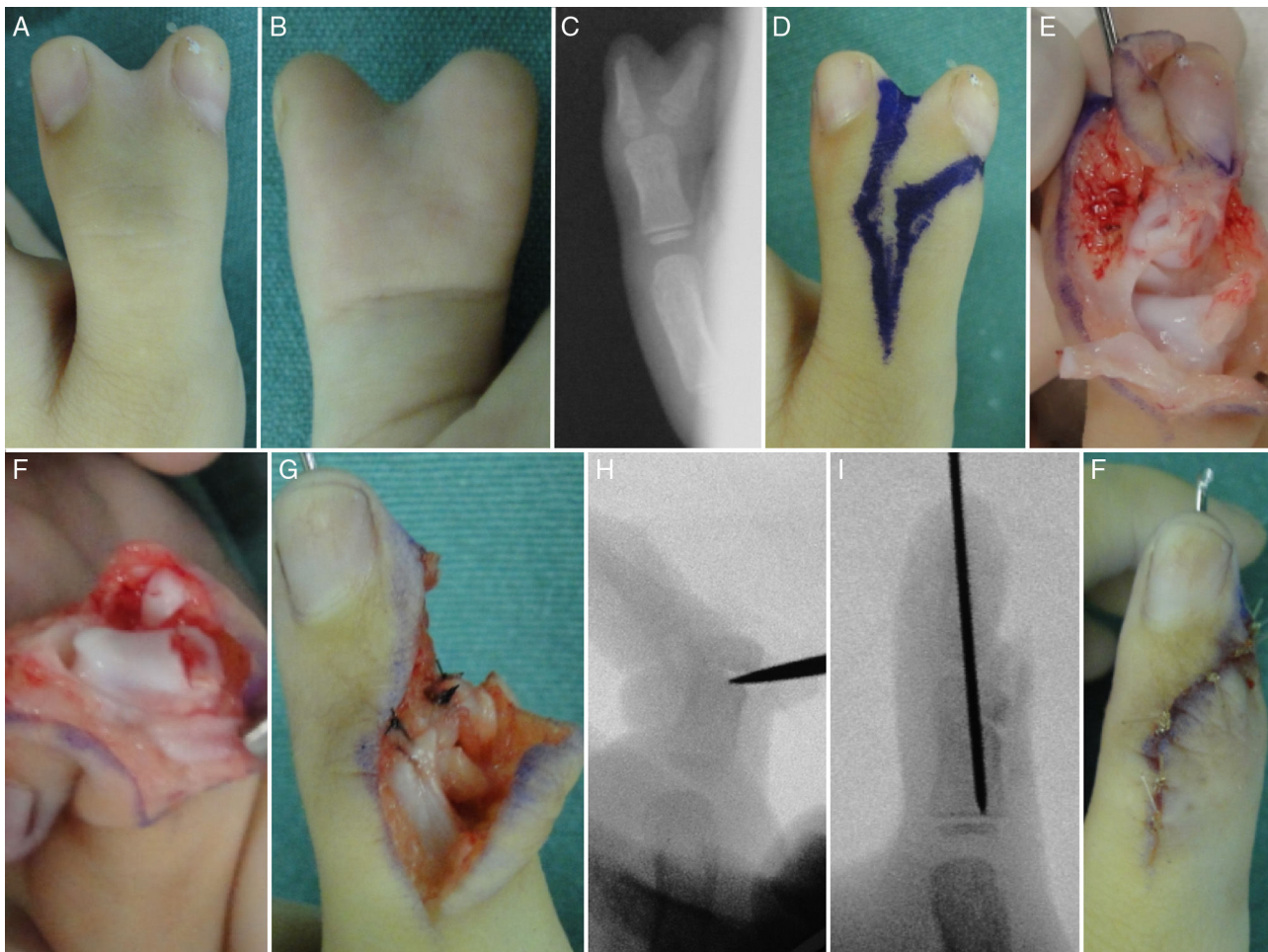


Figura 2 Duplicación tipo II (A, B y C). Técnica de resección-reconstrucción: colgajo radial (D). Cabeza F1 exageradamente ancha (E). Su condroplastia con bisturí (F). Reinserción del LC y alineación del EPL (G). Osteotomía incompleta en el cuello de F1 (H) y su fijación (I). Sutura del colgajo radial (F).

trifalángicos (con metacarpianos independientes). Le añadió un tipo VII D o «triplicación» del pulgar. Zuidam et al.²⁸ consideran como tipo VII aquellos casos con 2 metacarpianos, estando ambos articulados con un hueso carpiano común. En uno de sus casos, el pulgar radial se duplicaba a su vez a nivel de la falange distal, siendo el pulgar cubital trifalángico.

Tipo VIII: siguiendo las propuestas previas de Buck-Gramcko y Behrens²⁹ y de Blauth y Olsson³⁰, Zuidam et al.²⁸ incluyen en este nuevo tipo los casos en los que los 2 metacarpianos están articulados con un hueso carpiano duplicado, circunstancia de muy rara presentación, y solamente posible de valorar en las radiografías de pacientes de una edad lo suficientemente avanzada.

Triplificaciones del pulgar

Que deben considerarse como un grupo aparte, que no será objeto de estudio en esta revisión.

Pulgar flotante o supernumerario

Su nivel de implantación y tamaño son muy variables (fig. 4).

Técnicas quirúrgicas

Conceptos básicos

El tratamiento debe comenzar por la conversación con los padres. Sus sentimientos de culpa y tristeza, unidos a la falta de información, les llevan a solicitar una corrección quirúrgica inmediata, para que «el dedo sea normal». Es importante que el especialista les exponga, lo antes posible, el tratamiento a seguir. Los padres deben ser avisados que no se trata de la simple resección de un dedo, sino de una minuciosa reconstrucción de un pulgar hipoplásico. En los casos unilaterales, es práctico explicárselo comparándolo con el pulgar sano.

Las polidactilias del pulgar, por sus consecuencias estéticas y funcionales, incluso en niños mayores tienen indicación quirúrgica. La única excepción son los pacientes con un tipo I con una única uña, y de una anchura poco exagerada. El objetivo de la cirugía es obtener un único pulgar, móvil, estable y bien alineado, con una longitud adecuada, y con la mínima deformidad de la uña posible.

Los pulgares hipoplásicos presentan alteraciones en la musculatura tenar. El APB y el FPB se insertan en el lado

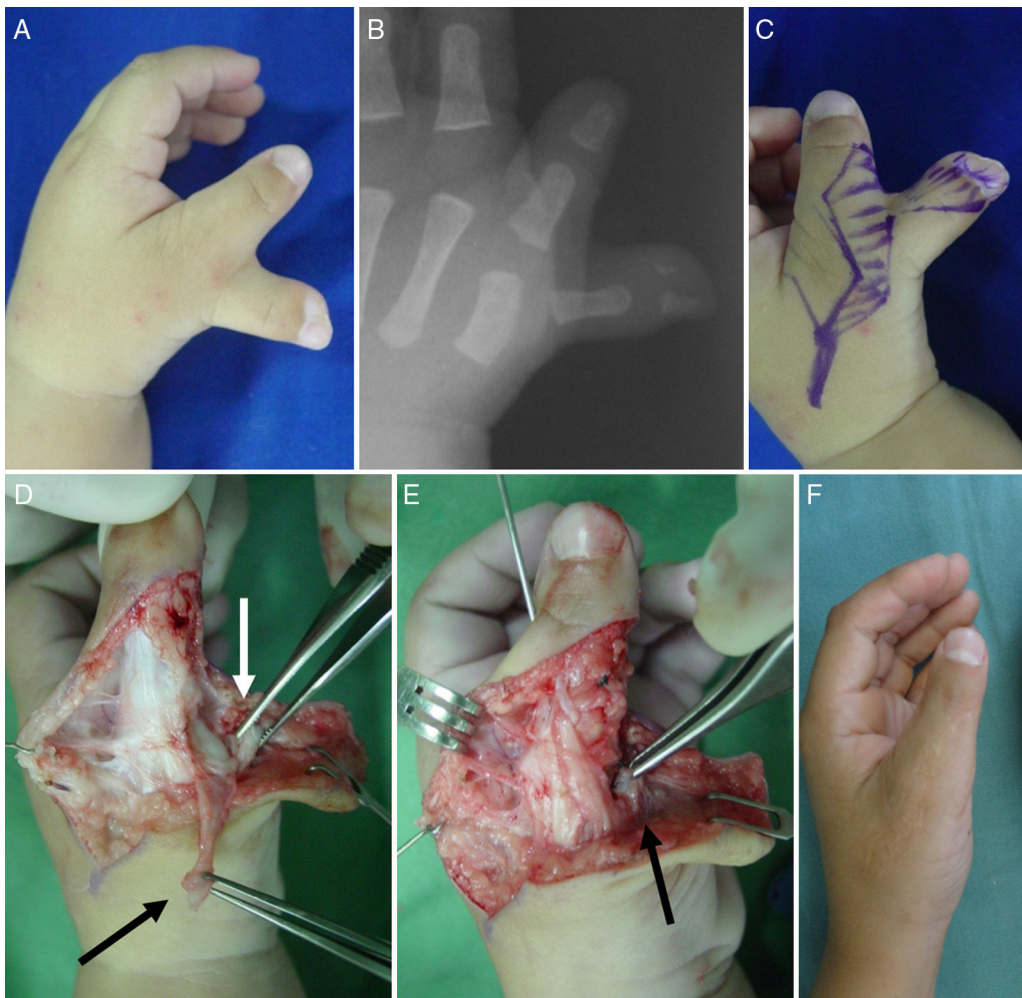


Figura 3 Duplicación compleja: el pulgar radial presenta 2 falanges distales (A y B). Diseño de las incisiones (C), tendón EPL y LCRa (D), ya suturados (E). Aspecto final (F).

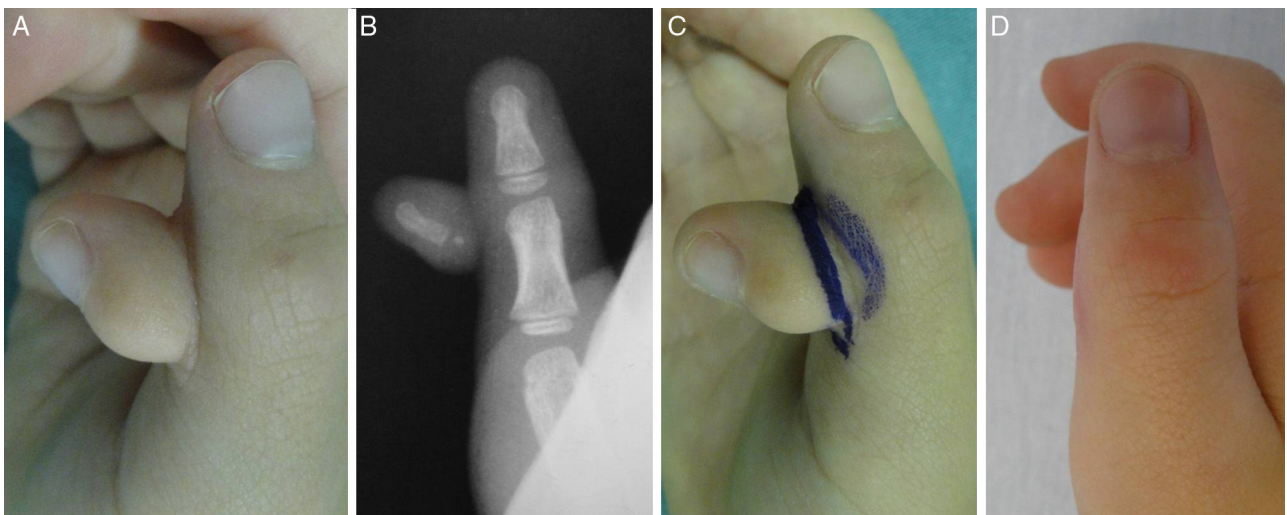


Figura 4 Pulgar flotante. Aspecto clínico (A) y radiológico (B). Cirugía al año de edad, con resección elíptica (C). Aspecto final (D).

radial de la F1 del pulgar radial en los tipos IV, V, VI y VII. En el tipo IV, el aductor del pulgar se inserta en el lado cubital de la F1 del pulgar cubital. El oponente del pulgar se inserta en el lado ulnar del metacarpiano en los tipos del I al IV. En los tipos V y VI se inserta en el metacarpiano radial.

Al examen clínico explorando la uña y la estabilidad articular, se le debe añadir el estudio radiológico en proyecciones posteroanterior y lateral, y compararlo con las radiografías del pulgar contralateral normal. Algunas anomalías, como un sinfalangismo del pulgar radial, no se observan en las Rx hasta una edad avanzada, superior a la edad promedio en la que es realizada la cirugía inicial. Una opción diagnóstica es la artrografía MF^{31,32}, que tiene el inconveniente de ser «invasiva» y requerir una anestesia general. La ecografía puede ampliar la información sin serlo.

La elección del momento idóneo para la cirugía depende de varios factores. Hacerla antes del comienzo de la edad escolar evita conflictos psicológicos. Operar entre los 12 y los 24 meses de edad parece lo más sensato, aunque un pulgar flotante puede operarse antes. Los partidarios de la cirugía más tardía argumentan la disminución del riesgo anestésico, y que las estructuras anatómicas son de mayor tamaño, lo que disminuye la dificultad técnica. Aunque se puede sospechar en las radiografías la presencia de una fisis común (pulgar radial hipoplásico, cercano al pulgar cubital y no divergente), el esperar a que la/s fisis aparezcan (primero en la MF y más tarde en la IF y CM) nos puede suponer disponer de una útil información.

En los comienzos de esta cirugía no se valoraba su complejidad, llegando en 1932 a decir Kanavel³³: «Un pulgar extra se extirpará por razones cosméticas, siendo una cirugía que no requiere especial ingenio y que no genera complicaciones». Lo cierto es que incorrectamente operadas, sí se causan graves secuelas, estéticas y funcionales, más acusadas en las polidactilias complejas.

La cirugía se realiza bajo anestesia general y con uso de un manguito neumático. Las opciones quirúrgicas pueden ser divididas en 5 tipos:

Extirpación simple

La resección simple solo tiene como indicación un pulgar flotante, generalmente radial, y conectado solo por la piel. Cuando la conexión es mínima, la extirpación puede ser realizada al poco de nacer, incluso en el paritorio, bajo anestesia local, y dando un único punto. Si el pedículo cutáneo supera los 4mm, es preferible resecarlo en el quirófano, haciendo una pequeña incisión elíptica, para evitar una futura protuberancia cutánea que necesitará ser extirpada.

Resección y reconstrucción

Es el procedimiento más frecuentemente realizado. Algunas partes del pulgar amputado serán utilizadas para mejorar la forma y función del pulgar reconstruido. Tiene la ventaja de preservar unas fisis intactas, evitando deformidades con el crecimiento.

En las duplicaciones complejas, las deformidades angulares causadas por anomalías osteoarticulares deberán ser corregidas, al igual que las tendinosas (EPL, FPL), de la musculatura intrínseca y ligamentos. Es en el tipo IV en el que

tienen su mayor expresión. Por razones didácticas dividimos la técnica en los sucesivos pasos, ya tengan que ser realizados todos ellos o solamente en parte. Son los siguientes:

Diseño de las incisiones y obtención del colgajo lateral

Comenzamos dibujando las incisiones, tanto por seguridad como para asegurar el cierre cutáneo primario. Las incisiones longitudinales pueden causar cicatrices retráctiles con el crecimiento del dedo, y por ello preferimos incisiones en zig-zag (figs. 5A y 6C), que parten de la diáfisis del primer metacarpiano y van divergiendo distalmente.

El colgajo obtenido del pulgar desechado debe llegar lo más distalmente posible, para disponer de suficiente piel para hacer el cierre sin tensión (y evitar una retracción cicatricial), si bien no debe tener un volumen exagerado, que puede ocasionar que el pulgar no quede bien alineado. Tonkin³⁴ aconseja que el colgajo incluya el paquete vasculo-nervioso para asegurar su viabilidad, precaución innecesaria si la base del mismo es suficientemente ancha en relación con su longitud y tiene el grosor adecuado. Solo en caso de requerirse un extenso colgajo, su consejo debe tenerse en cuenta.

Aconsejamos hacer la disección con gafas-lupa, especialmente en el lado dorsal, evitando lesionar las ramas sensitivas del nervio radial, respetando las principales venas dorsales, y el tejido peritendinoso extensor.

Aparato extensor

El tendón EPL es único proximalmente, dividiéndose sobre la porción distal del metacarpiano. Con frecuencia ambos presentan una inserción excéntrica. El EPL del pulgar radial amputado se transfiere y se reinserta distalmente en la falange distal, en el borde cubital del EPL conservado. Adicionalmente, se desinserta la porción excéntrica de este último, y tras voltearla sobre sí misma, se procede a su sutura.

Teoh³⁵ considera que existen casos en los que el tendón extensor en el pulgar menos desarrollado se corresponde al EPB, y propone suturarlo a las partes blandas en el dorso de la F1 del pulgar conservado.

En las duplicaciones del pulgar puede existir una conexión (única o varias) entre los tendones EPL y FPL, ocasionando un *pulgar abductus*, con ausencia de flexión activa de la articulación interfalángica. Lister³⁶ refirió 9 casos. Esta conexión debe ser seccionada.

Musculatura tenar

Deberá procederse a las transferencias al pulgar conservado, de los tendones que tenían su inserción en el pulgar desechado. Las unidades musculotendinosas a transferir deberán ser liberadas proximalmente, para permitir su traslado y reinsertación (fig. 5D).

Elevación del colgajo osteocondral con el ligamento colateral y el periostio

Para reconstruir el ligamento colateral (LC) radial MF utilizamos la técnica de Manske³⁷. Consiste en desinsertar con el bisturí la porción distal del LC de la F1, rebatiéndolo proximalmente, con una tira de periostio. Este «colgajo» se reinsertará en el lado radial de la F1 del pulgar cubital,

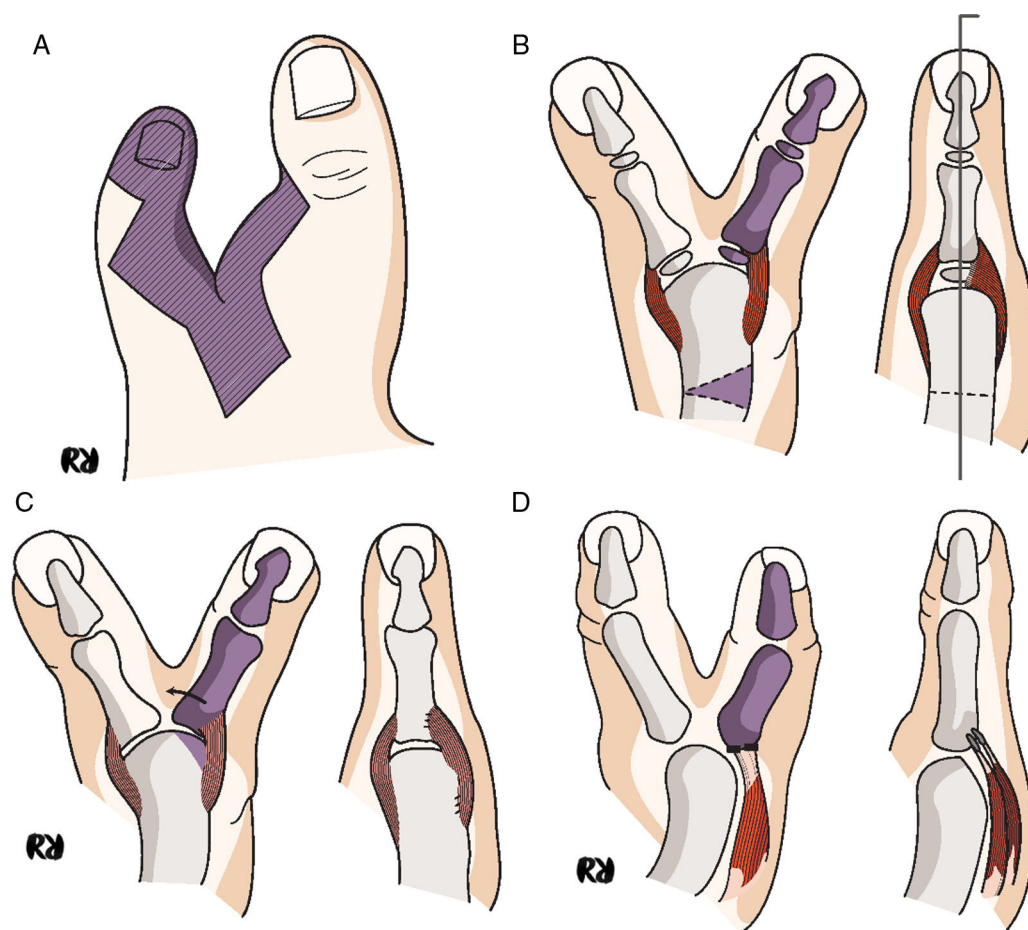


Figura 5 Duplicación tipo IV Wassel. Técnica de resección-reconstrucción: diseño de las incisiones (A), osteotomía de alineación (B), reinserción del LC radial (C), y del APB (D).

proporcionando estabilidad a la MF. Dobyns et al.⁶ y Teoh³⁵ proponen incluir una pequeña «esquirla» ósea.

Hung³⁸ propuso obtener el colgajo incluyendo la porción de la epífisis en la que se inserta, trasladando y fijando la misma a un pequeño lecho receptor, preparado en la esquina radial de la epífisis del pulgar conservado, mediante una sutura con reabsorbible. Se mantendrá una férula de 4 a 6 semanas, seguida por una ortesis a medida durante 3 meses.

Aparato flexor

En el tipo IV, el FPL inicialmente único se bifurca a nivel MF. Distalmente a este punto, generalmente carecen de poleas. Como promedio, 2/3 de su tendón se insertan excéntricamente en la base de la F2. La necesidad e importancia de su recentrado es todavía motivo de controversia. Recentrar el tendón FPL completo²² es complejo y peligroso. Dobyns et al.⁶ mencionaron la opción de mantener la porción del FPL más centralmente insertada, despegando el resto, volteándolo y suturándolo en el lado contrario. Lee et al.²⁵ utilizan una variante de esta técnica, manteniendo la porción del FPL volteada temporalmente en su nueva posición, con un punto que anuda por fuera de la piel.

Mejorar su función reconstruyendo una polea es otra posibilidad. Una opción es utilizar cuando existe un remanente

de la propia vaina del tendón proximal. Si no es posible, se puede utilizar un segmento del FPL del pulgar extirpado, o en último caso del tendón del palmar menor.

Plastia de la cabeza del I metacarpiano

Tras los pasos previos, y volteando la mano, se procede a extirpar el pulgar deseado, seccionando las escasas conexiones de partes blandas entre ambos pulgares. Esto nos permitirá observar la forma de la cabeza del I metacarpiano. Por articularse con las F1 de ambos pulgares, suele ser una cabeza inadecuada para articularse únicamente con la F1 conservada.

Si la anomalía consiste en que es demasiado ancha puede hacerse una extirpación de una porción triangular del lado correspondiente al pulgar extirpado, evitando lesionar el colgajo del LC/periestio. Si el defecto radica en que no es adecuadamente esférica, puede hacerse una condroplastia de la cabeza³⁹, remodelando con el bisturí su curvatura y ajustando su tamaño. Aunque Dautel y Barbary¹⁹ minimizan este riesgo, este gesto puede suponer una mayor rigidez de la MF, especialmente si la edad del niño supera los 2 años, lo que limita su capacidad de remodelación espontánea.

Tonkin³⁴ señaló también como, en algún caso, la cabeza del primer metacarpiano puede presentar un estrecha-

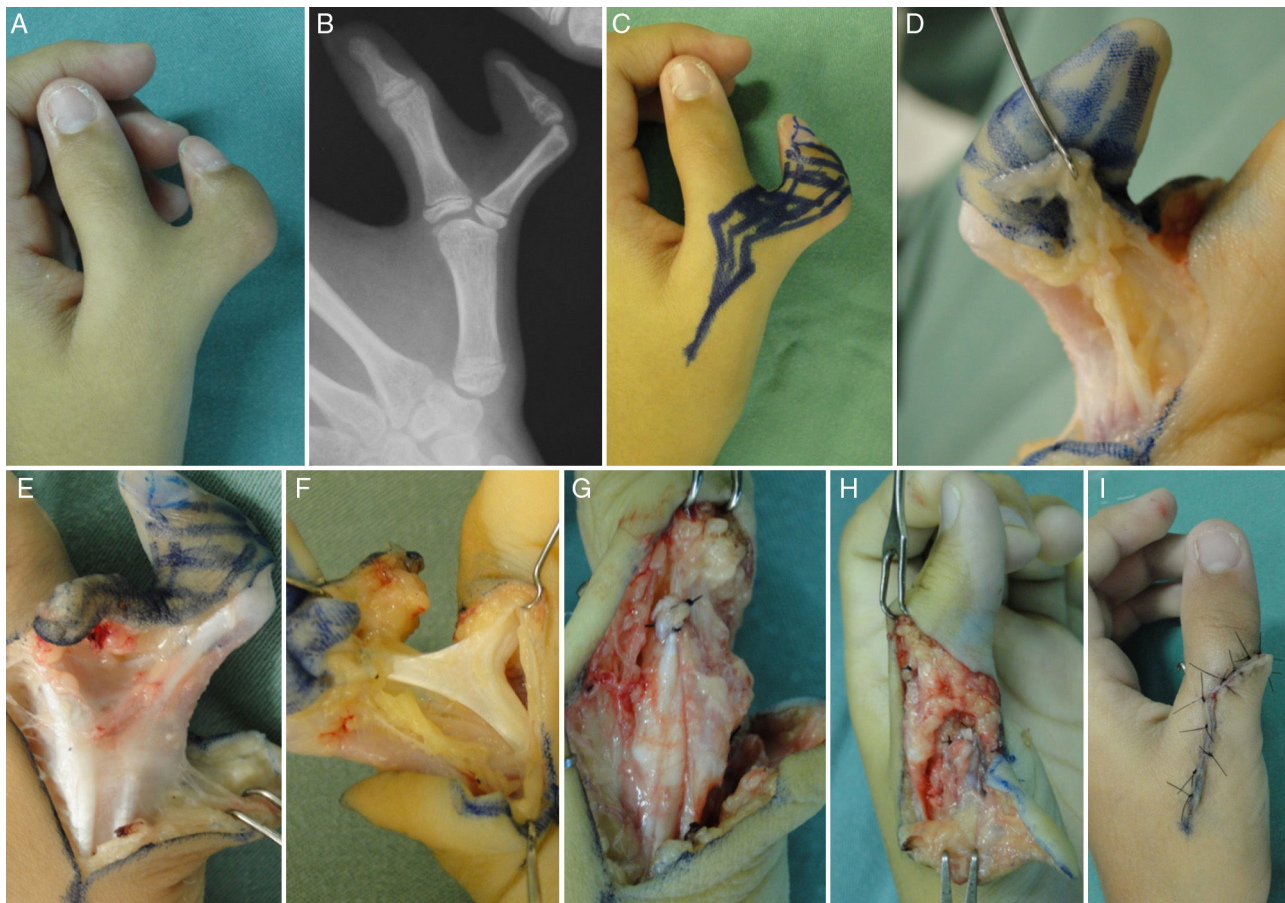


Figura 6 Pulgar tipo IV Wassel (A) y su Rx (B). Diseño incisión (C). Nervio colateral (D). Duplicación del EPL (E) y del FPL (F). Reinserción del tendón extensor (G) y del APB (H). Cierre del colgajo (I).

miento de su porción palmar, descrito como «señal de trompa de elefante» (*elephant trunk*). Su presencia generalmente coincide con una severa inestabilidad MF.

Osteotomía del primer metacarpiano

Su necesidad depende del alineamiento longitudinal del pulgar, estando indicada en los pulgares asimétricos. Su necesidad se puede prever si en el estudio radiológico preoperatorio, en la proyección posteroanterior, la angulación de la MF del pulgar cubital supera los 15° y la angulación entre las F1 de los pulgares supera los 40° .

La osteotomía será de sustracción de una cuña, en la unión del cuello y la cabeza metacarpiana (fig. 5B). Se marca con perforaciones con una aguja de Kirchner, que se unen con el bisturí o un escoplo fino, sin usar el martillo. No se debe romper la cortical opuesta, lo que dificulta su fijación. Aun sin ser completa, es posible corregir la angulación lateral del pulgar.

En los niños de edad inferior a 2 años, se realiza la fijación con una única aguja de Kirchner de 1,2 mm longitudinal, fijando la IF y la MF. En niños de mayor edad, es preferible colocar la aguja oblicuamente, fijando exclusivamente la osteotomía. Para posibilitar su extracción sin anestesia, un extremo de la aguja se deja sobresaliendo la piel, y se mantiene unas 6 semanas.

Raramente es necesaria una segunda osteotomía a nivel de la F1⁴⁰ fijada con una aguja oblicua, para evitar lesionar la fisis. En el tipo IV convergente, Dautel y Barbary¹⁹ proponen asociar a la osteotomía distal de la F1 un injerto óseo en cuña, que puede obtenerse de la cuña extraída en la osteotomía de cierre del I metacarpiano.

Chew et al.²⁷ publicaron su experiencia en el Hospital General de Singapur sobre 10 casos operados en edades entre los 9 y 26 años (promedio 18,9 años), en los que su tamaño les permitió hacer una osteotomía oblicua distal del metacarpiano, fijada con tornillos interfragmentarios, obteniendo una mayor estabilidad ósea, y evitando el teórico riesgo de necrosis cefálica por hacer la osteotomía muy distal y horizontal.

Reinserción del ligamento colateral y de la musculatura tenar

El colgajo del LC y periostio se reinsertará en zona radial de la base de la F1 (fig. 5C). Incluso incluyendo un fragmento osteocondral, solemos reinsertarlo con un punto transóseo, utilizando nylon 4/0, material seguro y de bajo coste. Se evitará dañar la fisis. En niños operados tardíamente, en los que la falange tiene el suficiente tamaño, los modernos «arpones» de anclaje intraóseo facilitan este gesto técnico, con el inconveniente de su elevado coste. Teoh³⁵ prefiere

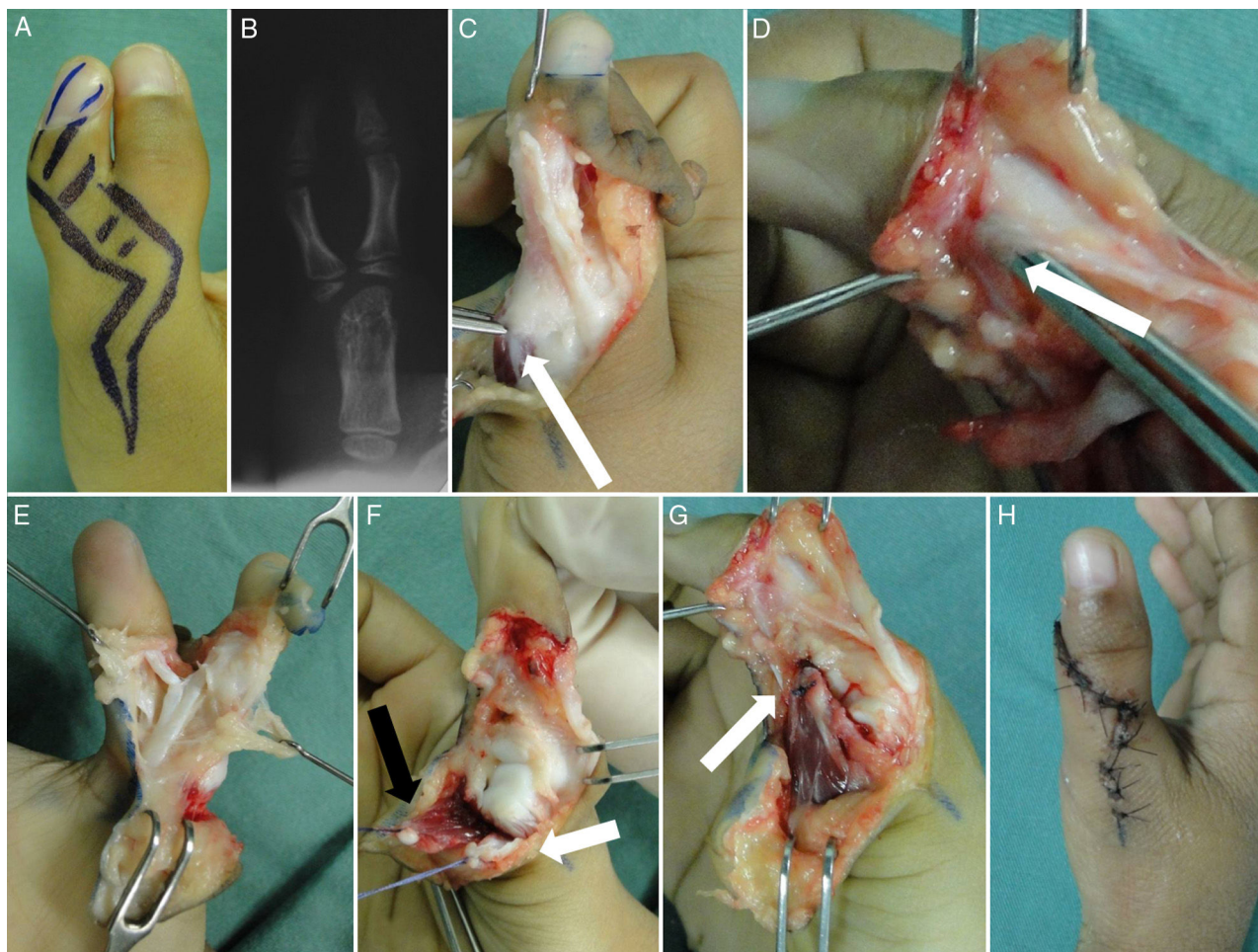


Figura 7 Duplicación del pulgar (A), Rx (B). Diseción (C y D). FPL bifurcado (E). Preparación y sutura del LC y APB (F y G). Cierre cutáneo (H).

suturar el colgajo a los tejidos blandos de la zona radial-proximal de la F1 con un par de puntos.

Hung et al.²⁴ recomiendan reinsertar el APB y el FPB con la MF flexionada a 40°. Pese a la aparente laxitud peroperatoria, su tensión se irá corrigiendo espontáneamente con el uso del dedo. Creemos preferible no involucrar al EPL en esta sutura, para evitar la tendencia a que se subluje radialmente y que limite la extensión de la IF. En casos de muy severa inestabilidad MF, Tonkin³⁴ describió la utilización de una porción longitudinal del lado cubital de la placa volar para reforzar el LC cubital y si es necesario retensando la placa palmar (capsulodesis), para corregir la hiperextensión MF.

También Tonkin propuso utilizar un único «colgajo LC-periostio-músculo», que incluiría al APB y al FPB. Dado el escaso grosor de la porción terminal del tendón del APB, sobre todo en niños de corta edad, este colgajo conjunto tendría una mayor consistencia, lo que facilita su reinsertación (fig. 7). La experiencia y preferencia de cada cirujano juega en esta elección un papel decisivo.

Sutura del colgajo, apósito e inmovilización

Antes del cierre cutáneo, soltamos el manguito y se realiza una meticulosa hemostasia. El colgajo se adapta para cerrar

sin tensión el defecto radial. En niños de hasta 5 años utilizamos suturas reabsorbibles. En niños de mayor edad, por su mejor resultado estético, usamos nylon, en ambos casos de 5/0.

La inmovilización se hace con una férula de yeso antebraquio-palmar, incluyendo el pulgar, durante 6 semanas. Teoh³⁵ recomienda inmovilizar el codo en extensión, para proteger la mano operada, evitando que el niño pueda acercarla a la boca. Semanalmente se cambia el apósito, y la aguja de Kirchner se retira sobre las 6 semanas. En los siguientes 3 meses se usa una ortesis removible. El uso de la mano, con el estímulo de los padres, es suficiente para la recuperación de la movilidad y de la fuerza.

Técnica de Bilhaut

Fue descrita por Bilhaut⁴¹ (1890) para tratar las polidactilias distales con duplicación simétrica. Aunque suele añadirse como coautor a Cloquet, no hemos encontrado publicación alguna de este autor sobre esta patología.

La técnica consiste en hacer una incisión en V simétrica en ambos pulgares, con resección de sus porciones centrales. Se realiza una resección longitudinal en cuña en ambas falanges, conservando 2 partes iguales (fig. 8A). Tanto las

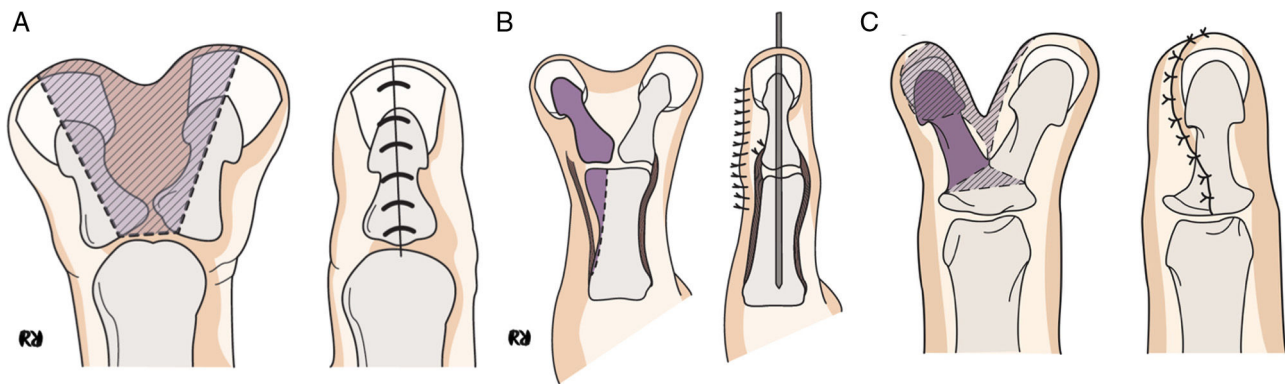


Figura 8 Técnica de Bilhaut (A), modificación de Manske (B) y de Gilbert (C).

fisis como las superficies articulares deben ser apuestas con exactitud, y fijadas con suturas transóseas o cerclajes.

Para reconstruir una uña única, se utiliza la mitad de las 2 existentes. La sutura de la matriz ungueal se realiza con una sutura reabsorbible de 6/0 a 7/0.

Técnica de Bilhaut modificada

Las complicaciones de la técnica original de Bilhaut explican sus posteriores modificaciones. Tonkin³⁴ propuso limitar el uso del término *Bilhaut modificada* para aquellas técnicas que combinan porciones longitudinales de ambos pulgares en la reconstrucción de un único pulgar.

Si la cabeza de la F1 es demasiado ancha para afrontarla a la base de la falange distal, se puede hacer la resección de uno o hasta de sus 2 bordes³⁵ (fig. 8B). Para no dañar la fisis y evitar la consiguiente alteración de su crecimiento, Gilbert et al.⁴² propusieron conservar una única uña y hacer una resección asimétrica. Del pulgar a extirpar, solo conservan un colgajo cutáneo lateral. La resección ósea es triangular, con el trazo horizontal en la base de las F2. El triángulo llega al punto de divergencia de ambas falanges. La del pulgar preservado se acopla a la base, y se fija con una aguja de Kirchner. Se consigue así un pulgar único, bien alineado y con la fisis de la F2 intacta (fig. 8C).

La técnica de Bilhaut modificada puede adaptarse a los tipos III, IV y V, aunque cuanto más proximal y asimétrica es la duplicación, menor es su indicación. En el tipo III simétrico, Horii et al.⁴³ utilizaron en 15 casos una variante técnica en la que se extirpa el pulgar radial (conservando un colgajo cutáneo), pero preservando la superficie articular radial de la F1, para mantener la estabilidad de la IF, técnica que no hemos utilizado.

Cuando la uña del pulgar a conservar alcanza el 80% respecto a la uña normal, es preferible mantenerla como única uña, evitando el riesgo de una deformidad residual creada al utilizar ambas uñas⁶. Tonkin y Busltrode⁴⁴ aceptan una única uña, si su tamaño alcanza el 70% de la contralateral.

Técnica on-top plasty

Es una técnica de reconstrucción compleja, a utilizar —como señalan Dobyns et al.⁶— en casos de duplicaciones del pulgar, en los que la calidad del pulgar radial es mejor proxi-

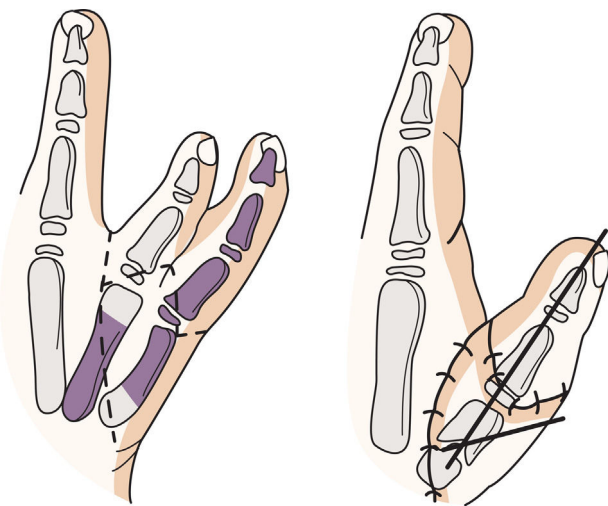


Figura 9 On top plasty.

malmente (con una TM funcional), mientras que distalmente está mejor desarrollado el pulgar cubital (fig. 9).

Se requiere identificar y preservar los paquetes VN. La fijación ósea se hace mediante agujas de Kirchner. Una vez posicionado el pulgar, se realiza el trabajo tendinoso y la transposición de los tendones del APB, FPB y oponente. Esta técnica permite además aumentar la primera comisura. Por todo ello, y a pesar de la dificultad técnica, los resultados justifican el uso de esta técnica en pacientes seleccionados (fig. 10).

Discusión

Es preciso explicar a los padres, antes de la cirugía, que pese a una técnica correcta, el pulgar reconstruido nunca tendrá ni un volumen ni una movilidad normales. Con ello se evita que unas expectativas exageradas sean fuente de insatisfacción. El resultado de la cirugía dependerá de la complejidad de la duplicación y de la calidad de la reconstrucción.

La movilidad del pulgar depende en gran medida de la articulación TM que puede compensar una rigidez de las MF e IF. Por ello, aun existiendo una inestabilidad articular se evitará la artrodesis o la condrodesis, procedimientos de rescate para utilizar en adolescentes o adultos. No es reco-

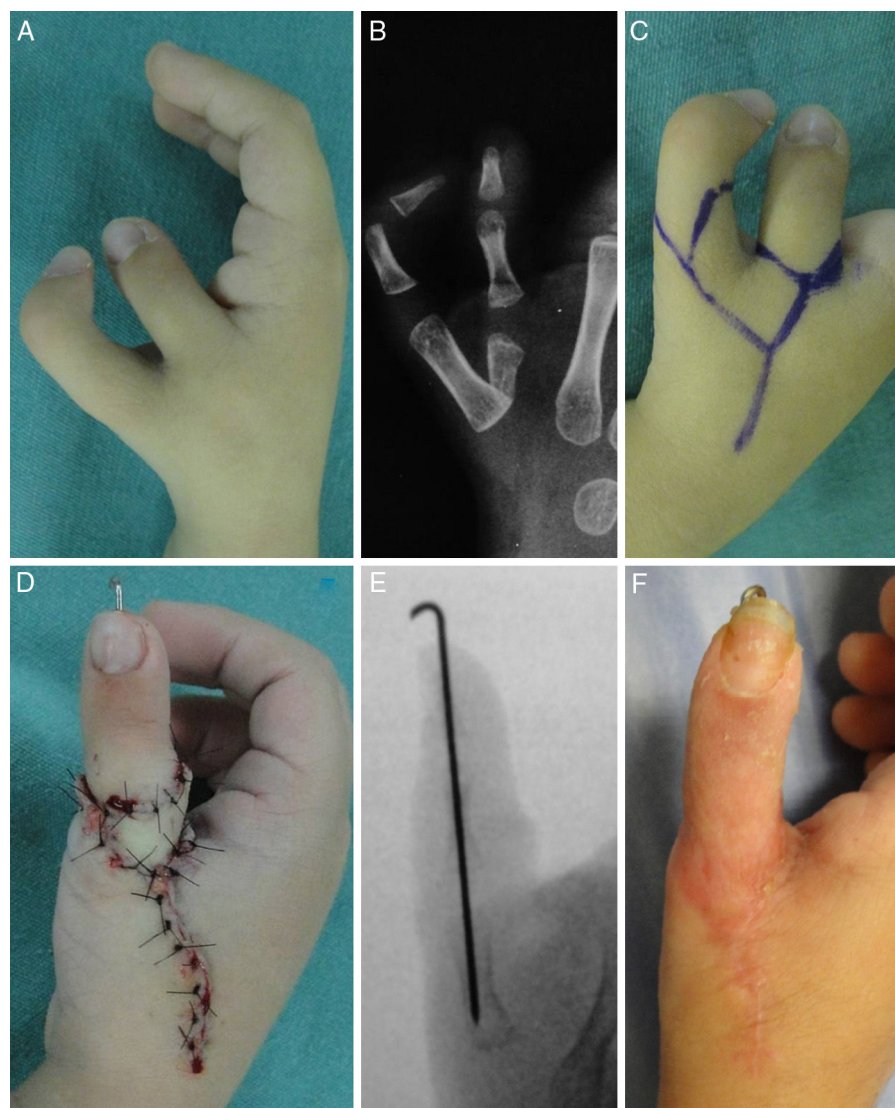


Figura 10 Técnica tipo *on top plasty*. Aspecto clínico (A) y radiológico (B) inicial. Diseño de las incisiones (C). Al término de la intervención (D) y Rx postoperatoria (E). Aspecto final (F).

mendable intentar durante la cirugía, mejorar la movilidad de una articulación rígida antes de la misma.

Revisando publicaciones sobre las complicaciones, Miura⁴⁵ refirió la persistencia de una «deformidad en Z» en 14 de los 49 pacientes por él operados. También llamada «deformidad en bayoneta», consiste en la desviación radial de la F2 y la desviación cubital de la F1 (fig. 11). En 10 de los 18 casos operados por Tada et al.⁴⁶ por esta secuela, la segunda operación no consiguió mejorar el resultado previo. Andrew y Sykes⁴⁷ revisaron sus 20 casos, de los que tuvieron que reoperar a más de la mitad, especialmente tipos III y IV. Lourie et al.⁴⁸ señalaron que esta «deformidad en Z» puede aparecer en algún caso de apariencia banal inicialmente.

Goffin et al.⁴⁹ revisaron 50 casos operados por Gilbert en el IFM & Hospital Trousseau (París), señalando una clara mejoría de sus resultados a partir de 1983, época en la que decidieron hacer una o 2 osteotomías en caso necesario. Señalan como momento óptimo para la primera cirugía el período de 12 a 18 meses. Naasan y Page⁵⁰ señalaron la

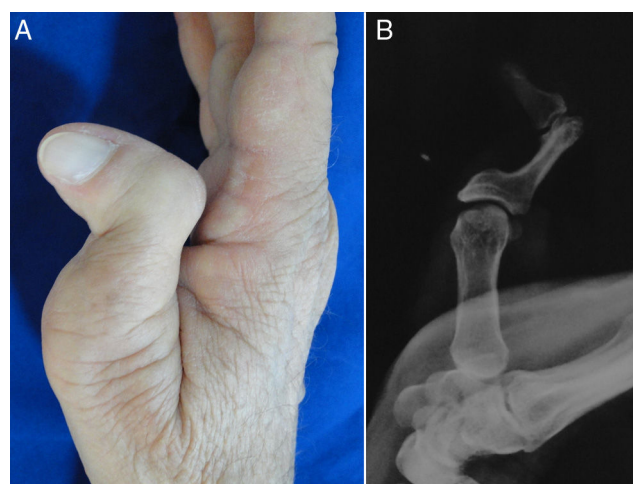


Figura 11 Deformidad en Z en adulto. Aspecto clínico (A) y radiológico (B).

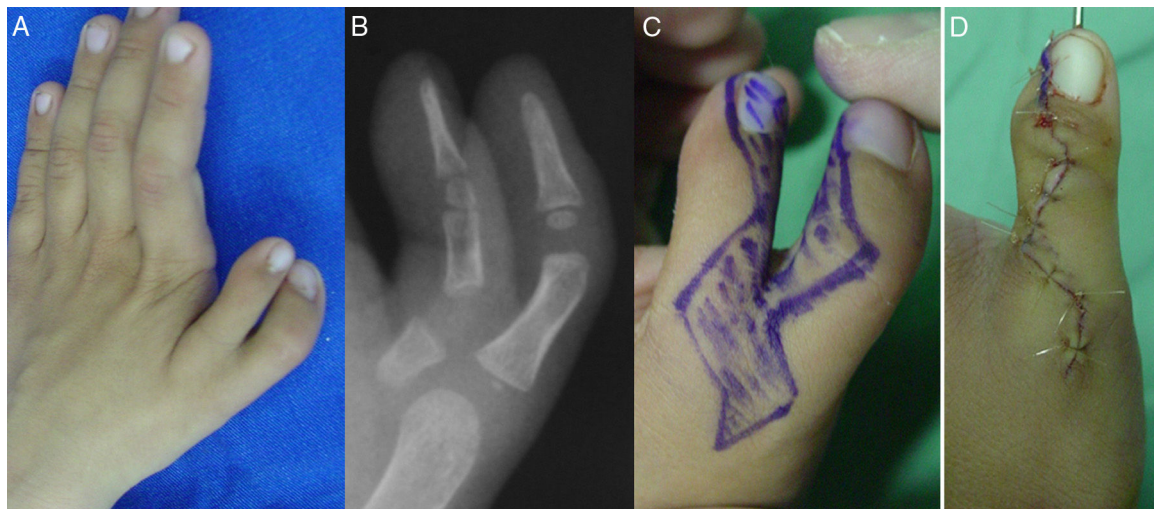


Figura 12 Duplicación tipo VII Wassel. Aspecto clínico (A) y radiológico (B). Diseño de las incisiones (C). Conservación del pulgar radial. Osteotomía fijada con aguja (D).

necesidad de reoperar al 49% de los 43 niños operados en su Unidad. Para Horii et al.²³, es un factor de mal pronóstico la existencia de 3 falanges en el pulgar conservado, con tan solo un buen resultado del total de 10 casos de este tipo revisados.

En nuestra serie, la técnica de resección-reconstrucción en los tipos IV y VII proporcionó resultados aceptables (fig. 12), pero no uniformemente. En 2 casos, persistió una deformidad residual en Z. Como en la mayoría de las series, no hemos tenido ningún caso de necrosis por lesión del paquete VN. Tan solo en un caso se produjo un área de necrosis cutánea dorsolateral, que se fue resolviendo paulatinamente. La infección es rara y en nuestra serie, ausente.

En los tipos V y VI nuestra casuística es escasa. A diferencia de Goldfarb et al.⁵¹, los pocos casos que hemos operado, nos han proporcionado un aceptable resultado. Puede optarse entre la resección completa del I metacarpiano sobrante (generalmente el radial), o mantener su base para evitar una posterior inestabilidad CM³⁵, pero que puede dar lugar a una protuberancia antiestética.

Un punto de controversia en el tipo VII es el conservar el pulgar trifalángico si está mejor desarrollado que el pulgar bifalángico. El reconvertirlo en la cirugía inicial en bifalángico, o diferir este gesto para una posterior cirugía, sigue siendo motivo de debate.

En los muy escasos casos con una primera comisura insuficiente, puede corregirse con una plastia en Z de 4 colgajos¹⁹ o con un colgajo de rotación⁵².

Conclusiones

El tratamiento de las polidactilias del pulgar es complejo, y por su dificultad debe ser realizado por cirujanos con experiencia en esta patología. La técnica quirúrgica a realizar debe ser adaptada a las necesidades de cada caso.

En el tipo IV de Wassel, el más frecuente y comprometido, la técnica de resección-reconstrucción nos parece la más segura, pero exige un conocimiento profundo de las anomalías anatómicas y de los gestos quirúrgicos a realizar.

Con una técnica depurada es posible obtener un resultado funcional y estético final satisfactorio. La rigidez IF, y en su caso MF, debe ser aceptada, ya que es menos incapacitante que una inestabilidad. La sola movilidad de la articulación TM es suficiente para obtener una buena función del pulgar afectado.

Aun realizada por cirujanos con experiencia, en los casos de mayor complejidad los resultados serán limitados, y será necesario en un alto porcentaje de los pacientes una segunda cirugía, generalmente a realizar durante la adolescencia, tratando de mejorar el resultado. Esta posibilidad debe explicarse a los padres antes de emprender la primera cirugía.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Agradecimientos

Los autores agradecen a Renata Ribak su valiosa colaboración, aportando los esquemas que ilustran el artículo.

Bibliografía

1. Swanson A. A classification for congenital limb malformations. *J Hand Surg Am.* 1976;1:8–22.
2. Oberg K, Feenstra J, Manske P, Tonkin M. Development biology and classification of congenital anomalies of the hand and upper extremity. *J Hand Surg Am.* 2010;35:2066–76.
3. Minguella J. Tesis doctoral Duplicación del pulgar. Estudio embriológico y anatomo-quirúrgico. Universidad Barcelona; 1985.
4. Kitayama Y, Tsukada S. Patterns of arterial distribution in the duplicated thumb. *Plast Reconstr Surg.* 1983;75:535–42.
5. Ezaki M. Radial polydactyly. *Hand Clin.* 1990;6:577–88.
6. Dobyms J, Wood M, Bayne L. Congenital hand deformities. En: Green D, editor. *Operative hand surgery.* 2nd. ed. United Kingdom: Churchill Livingstone; 1998.

7. Wassel H. The results of surgery for polydactyly of the thumb. *Clin Orthop*. 1969;64:175–93.
8. Leung P, Chan K, Cheng J. Congenital anomalies of the upper limb among the Chinese population in Hong Kong. *J Hand Surg Am*. 1982;7:563–5.
9. Chakkour I, Lopes E, Gomes M, Costa AC, Fernández M, Salazar CA. Duplicação do polegar: avaliação de 40 casos. *Rev Bras Ortop*. 2000;35:401–4.
10. França Bisneto E. Deformidades congênitas dos membros superiores. Parte II: falhas de formação e duplicação. *Rev Bras Ortop*. 2013;48:3–10.
11. Nogueira F, Salomao A. Polidactilia. En: Pardini A, Souza G, editores. Defeitos congênitos nos membros superiores. *Clinica Ortopédica*. Rio de Janeiro: Medsi; 2003.
12. Irisarri C, Kaempf R. Polidactilias del pulgar. En: Grupo GEPES, editor. *Mano congénita*. Vigo: Editorial Luar; 2014. Cap.VII, 53–63.
13. Minguella J, Cabrera M. Polidactilia preaxial de la mano. Consideraciones patogénicas. *Rev Ortop Traum*. 1992;36 Supl. 2:12–5.
14. Seyhan A, Akarsi N, Keskin F. A large family with type IV radial polydactyly. *J Hand Surg Br*. 1998;23:530–3.
15. Al-Aithan B, Al-Blaihed L, Mahmoud S, Hassanain J, Al-Qattan M. Thumb polydactyly with symphalangism. *J Hand Surg Br*. 2005;30:346–9.
16. Takagi R, Kawabata H, Matsui Y. Thumb polydactyly with symphalangism in young children. *J Hand Surg Eur Vol*. 2009;34:800–4.
17. Al-Qattan M, Hashem F, Al Malaq A. An unusual case of preaxial polydactyly of the hands and feet: A case report. *J Hand Surg Am*. 2002;27:498–502.
18. Poznanski A. *The hand in radiological diagnosis*, 1, 2nd ed. WB Saunders Company; 1984. Cap. 10.
19. Dautel G, Barbary S. Duplications du pouce. *Chir Main*. 2008;27S:82–99.
20. Upton J, Shoen S. Triphalangeal thumb. En: Gupta A, Kay S, Scheker L, editores. *The growing hand*. London: Mosby; 2000. p. 255–68.
21. Wood V. Polydactyly and the triphalangeal thumb. *J Hand Surg Am*. 1978;3:436–44.
22. Miura T. Duplicated thumb. *Plast Reconstr Surg*. 1982;69:470–9.
23. Horii E, Nakamura R, Sakuma M, Miura T. Duplicated thumb bifurcation at the metacarpophalangeal joint level: Factors affecting surgical outcome. *J Hand Surg Am*. 1997;22:671–9.
24. Hung L, Cheng J, Bundoc R, Leung P. Thumb duplication at the metacarpophalangeal joint. Management and a new classification. *Clin Orthop*. 1996;323:31–41.
25. Lee C, Park H, Yoon J, Lee K. Correction of Wassel type IV thumb duplication with zigzag deformity: Results of a new method of flexor pollicis longus tendon relocation. *J Hand Surg Eur Vol*. 2013;38:272–328.
26. Ogino T, Ishii S, Minami M. Radially deviated type of thumb polydactyly. *J Hand Surg Br*. 1988;13:315–9.
27. Chew E, Yong F, Teoh L. The oblique wedge osteotomy of the metacarpal condyle for reconstructing Wassel type IV thumb duplication in older children and adults. *J Hand Surg Eur Vol*. 2010;35:669–767.
28. Zuidam J, Selles R, Ananta M, Runia J, Hovius S. A classification system of radial polydactyly: Inclusion of triphalangeal thumb and triplication. *J Hand Surg Am*. 2008;33:373–7.
29. Buck-Gramcko D, Behrens P. Classification of polydactyly of the hand and foot. *Handchir Mikrochir Plast Chir*. 1989;21:195–204.
30. Blauth W, Olsson A. Classification of polydactyly of the hands and feet. *Arch Orthop Traum Surg*. 1988;107:334–44.
31. Iba K, Wada T, Kanaya K, Oki G, Yamashita T. Arthrography in thumb polydactyly with bifurcation at the interphalangeal or metacarpophalangeal joint provides practical information at surgery. *J Hand Surg Eur Vol*. 2013;38:267–71.
32. Islam S, Watanabe H, Fujita S. Contrast arthrography in thumb polydactyly with variable morphological patterns. *J Hand Surg Br*. 1992;17:178–84.
33. Kanavel A. Congenital malformations of the hands. *Arch Surg*. 1932;25:282–320.
34. Tonkin M. Thumb duplication: Concepts and techniques. *Clin Orthop Surg*. 2012;4:1–17.
35. Teoh L. Polydactyly. En: Gupta A, Kay S, Scheker L, editores. *The growing hand*. London: Mosby; 2000. p. 243–54.
36. Lister G. Pollex abductus in hypoplasia and duplication of the thumb. *J Hand Surg Am*. 1991;16:626–33.
37. Manske P. Treatment of duplicated thumb using a ligamentous/periosteal flap. *J Hand Surg Am*. 1989;14:728–33.
38. Hung N. Bifid thumb type in children: Transferring an epiphyseal segment of the proximal phalanx with insertion of the abductor pollicis brevis tendon. *J Child Orthop*. 2010;4:527–37.
39. Tonkin M, Bulstrode N. The Bilhaut-Cloquet procedure for Wassel types III, IV and VII thumb duplications. *J Hand Surg Eur Vol*. 2007;32:684–93.
40. Gilbert A, Loubies Ch. Anomalías congénitas del pulgar. *Rev Ortop Traumatol*. 2005;49:136–46.
41. Bilhaut M. Guérison d'un pouce bifide par un nouveau procédé opératoire. *Congrès Française Chirurgie*. 1890; 4: 576.
42. Gilbert A, Masquelet AC, Tubiana R. *An atlas of surgical techniques of the hand and wrist*. London: Ed. Martin Dunitz; 1999.
43. Horii E, Hattori T, Koh S, Majima M. Reconstruction for Wassel type III radial polydactyly with two digits equal in size. *J Hand Surg Am*. 2009;34:1802–7.
44. Tonkin M, Bulstrode N. The Bilhaut-Cloquet procedure revisited. *Hand Surg*. 1997;2:67–74.
45. Miura T. An appropriate treatment for postoperative Z-formed deformity of the duplicated thumb. *J Hand Surg Am*. 1977;2:380–6.
46. Tada K, Yonenobu K, Tsuyuguchi Y, Kawai H, Egawa T. Duplication of the thumb. A retrospective review of two hundred and thirty-seven cases. *J Bone Joint Surg Am*. 1983;65:584–98.
47. Andrew J, Sykes P. Duplicate thumbs: A survey of results in twenty patients. *J Hand Surg Br*. 1988;13:50–3.
48. Lourie G, Costas B, Bayne L. The zig-zag deformity in pre-axial polydactyly. *J Hand Surg Br*. 1995;20:561–4.
49. Goffin D, Gilbert A, Leclercq C. Thumb duplication: Surgical treatment and analysis of sequels. *Ann Hand Surg*. 1990;9:119–28.
50. Naasan A, Page R. Duplication of the thumb. *J Hand Surg Br*. 1994;19:355–60.
51. Goldfarb C, Patterson J, Maender A, Manske P. Thumb size and appearance following reconstruction of radial polydactyly. *J Hand Surg Am*. 2008;33:1348–53.
52. Marks T, Bayne L. Polydactyly of the thumb: Abnormal anatomy and treatment. *J Hand Surg Am*. 1978;3:107–16.