

Polidactilia bilateral do pé adulto: relato de caso

Bilateral polydactyly of the adult foot: case report

André Donato Baptista¹, Élcio Valloto Júnior²

Resumo

A polidactilia é uma condição congênita relativamente comum, caracterizada pela presença de pododáctilos supranumerários. Pode afetar as mãos e os pés. No entanto, são escassos os casos de polidactilia bilateral, na idade adulta, descritos na literatura. A doença acomete diferentes etnias e apresenta grande variação regional quanto à sua incidência. A malformação pode manifestar-se de forma isolada ou ser parte de uma síndrome. É frequentemente classificada em três grupos: raio medial (pré-axial), raio central (central) e raio lateral (pós-axial). A duplicação pode acometer apenas partes moles, de forma isolada, ou levar à formação completa de todo o metatarso e dígito. Avaliações clínica e radiográfica cuidadosas são passos obrigatórios do planejamento cirúrgico, para que se possam alcançar resultados funcional e cosmético satisfatórios. A maioria dos casos é tratada na infância, preferencialmente na idade pré-escolar, pouco antes do início da marcha. Tal fato pode justificar o relato de caso em adultos na literatura ser mais raro. O tratamento cirúrgico, em adultos, ainda é debatido, pois, apesar da técnica a ser empregada ser relativamente simples, deve ser individualizada para cada caso e levar em consideração a variedade de apresentação. Entretanto, a cirurgia pode ser realizada em qualquer idade, na maioria das vezes, com bons resultados.

Descritores: Polidactilia; Deformidades congênitas das extremidades inferiores; Relatos de casos

Abstract

The polydactyly is a quite common congenital condition characterized by the presence of supernumerary toes. It can affect the hands and feet. However, there are few cases of bilateral foot polydactyly described in the literature. Distinct ethnic groups are affected and the incidence varies in different geographic regions. The disease may be an isolated condition or part of a congenital syndrome. It is usually classified into three groups: medial ray (pre-axial), central ray (central) and lateral ray (postaxial). The disease can affect only the soft tissues or produce a completely developed metatarsal bone and toe. A careful clinical and radiographic evaluation should be made before treatment, in order to achieve good func-

Correspondência

André Donato Baptista
Rua Joaquim Floriano, 466, conj. 1.014, Itaim Bibi
CEP: 04534-002 – São Paulo (SP), Brasil

Data de recebimento

30/8/2012

Data de aceite

11/1/2013

Trabalho realizado na Associação Beneficente Nossa Senhora do Pari – São Paulo, SP, Brasil.

¹ Preceptor e Coordenador do Grupo de Cirurgia do Pé e Tornozelo, Associação Beneficente Nossa Senhora do Pari – São Paulo, SP, Brasil.

² Estagiário do Grupo de Cirurgia do Pé e Tornozelo, Associação Beneficente Nossa Senhora do Pari – São Paulo, SP, Brasil.

Conflito de interesse: não há.

Fonte de financiamento: não há.

tional and cosmetic results. Most of cases are identified and treated in childhood, preferably in the preschool age, just before walking age. This fact may justify the case report in adults in the literature been rarer. Surgical treatment in adults is still debated, although the technique to be employed is relatively simple. It should be individualized for each case and take in concern the variety of presentation. However, the surgery can be performed at any age, usually with good results.

Keywords: Polydactyly; Lower extremity deformities, congenital; Case reports

INTRODUÇÃO

Polidactilia é uma malformação congênita bastante prevalente, sendo uma das doenças congênitas mais frequentes^(1,2). Sua forma de acometimento bilateral dos pés é, porém, mais rara⁽³⁾.

Por definição, a polidactilia é uma patologia caracterizada pela presença de dedos supranumerários⁽¹⁻⁷⁾. Pode envolver tanto as falanges quanto o metatarso, mas é um termo genérico, utilizado nas alterações das mãos ou dos pés. Embora haja estudos da polidactilia dos pés, a das mãos é mais numerosa, sendo mais encontrada na literatura⁽¹⁾.

Sua incidência é de 1,7 caso por 1.000 nascidos vivos e é maior em negros do que em brancos, sem predominância por gênero. A forma pós-axial é a mais comum e ocorre em 80% dos casos, seguida da polidactilia pré-axial e polidactilia central^(2,4,7-9).

A polidactilia geralmente tem apresentação isolada, podendo estar associada a outras malformações dos pés e mãos e, menos frequentemente, é parte de uma síndrome, sendo que 15% dos pacientes têm uma anomalia associada^(2,7,8). As condições mais comumente relacionadas à patologia são a sindactilia e a clinodactilia, além de outras como displasia do quadril, pé torto congênito, doença cardíaca congênita e hipoplasia tibial⁽⁹⁾.

A etiologia exata e o padrão de herança genética não são totalmente compreendidos. Ao mesmo tempo em que a polidactilia surge aleatoriamente em alguns casos, pode, igualmente, ser transmitida na forma de herança autossômica dominante, com traço de penetrância variável do gene^(2,8). Cerca de 30% dos pacientes com polidactilia têm história familiar positiva⁽⁹⁾.

A desordem é classificada de várias formas. A primeira, e mais amplamente aceita, foi descrita por Temtamy e McKusic em 1969: pré-axial, referindo-se ao hálux ou duplicação do raio medial; central, quando a polidactilia acomete segundo, terceiro e quarto raios; e pós-axial, referindo-se à duplicação do quinto pododáctilo ou do raio lateral. Os tipos foram subclassificados em A, quando os dígitos são totalmente desenvolvidos e B, quando os dígitos são rudimentares^(1,5-8). O padrão mais comum é a polidactilia pós-axial do tipo A⁽⁸⁾.

A classificação morfológica também é bastante conhecida e encontrada em livros-texto. Foi descrita por Venn-Watson, em 1976, e está baseada no formato do metatarso⁽¹⁰⁾: metatarso normal com duplicação da falange distal; metatarso em bloco; metatarso em forma de Y; metatarso em forma de T; metatarso com eixo normal e cabeça larga e raio duplicado.

Grande parte dos procedimentos cirúrgicos é indicada devido a problemas com uso de sapatos ou por motivos estéticos; com menos relevância, há indicações por questão funcional^(7,8). Na maioria das vezes, são tratados durante a infância e antes do início da marcha. O relato de casos em adultos é mais raro e a indicação cirúrgica ainda é motivo de discussão. O manejo da polidactilia pode parecer simples à primeira vista, mas sua forma variável de apresentação merece consideração cuidadosa antes e durante a correção cirúrgica⁽¹⁾.

RELATO DE CASO

Paciente do gênero feminino, com 23 anos de idade, procurou o ambulatório de especialidade de cirurgia do pé do Hospital Nossa Senhora do Pari, queixando-se da presença de pododáctilo extranumerário bilateral, dor local, dificuldade para adaptação aos calçados convencionais e desconforto estético. A paciente não era portadora de qualquer síndrome genética e desconhecia a ocorrência de casos semelhantes entre os familiares.

Ao exame físico, foi constatada polidactilia bilateral com a formação de um sexto pododáctilo pós-axial (Figura 1).

A avaliação radiográfica (Figura 2) revelou sexto pododáctilo com estrutura óssea completamente desenvolvida e metatarso rudimentar em forma de Y (o quinto pododáctilo do pé esquerdo não é visualizado na figura 1, pois se posicionava sob o quarto dedo ao exame clínico com carga). Optou-se, então, por tratamento cirúrgico. Foram realizadas amputações dos dígitos e metatarsos acessórios (Figura 3). O procedimento foi feito por meio de uma incisão lateral em raquete, de aproximadamente 3 cm, sobre a sexta articulação metatarsofalangiana. Após dissecação e o isolamento do feixe neurovascular, as estruturas ósseas acessórias foram completamente ressecadas sob controle radiológico intrao-



Figura 1 - Polidactilia pós-axial bilateral.

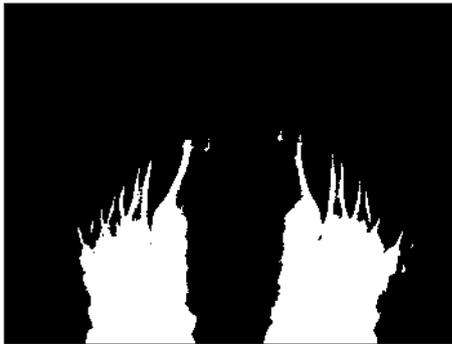


Figura 2 - Radiografia pré-operatória.



Figura 3 - Aspecto três meses após a cirurgia.

peratório. Embora a cabeça do metatarso remanescente pareça ainda volumosa à imagem radiográfica (Figura 4), não foi possível estender a ressecção, pois acarretaria destruição completa das estruturas cápsulo-ligamentares da porção lateral da articulação metatarsofalangiana. Apesar disso, o resultado clínico intraoperatório foi bastante satisfatório. Ao final do procedimento, foi realizada a sutura primária das bordas da ferida, com fio de mononylon 4.0.

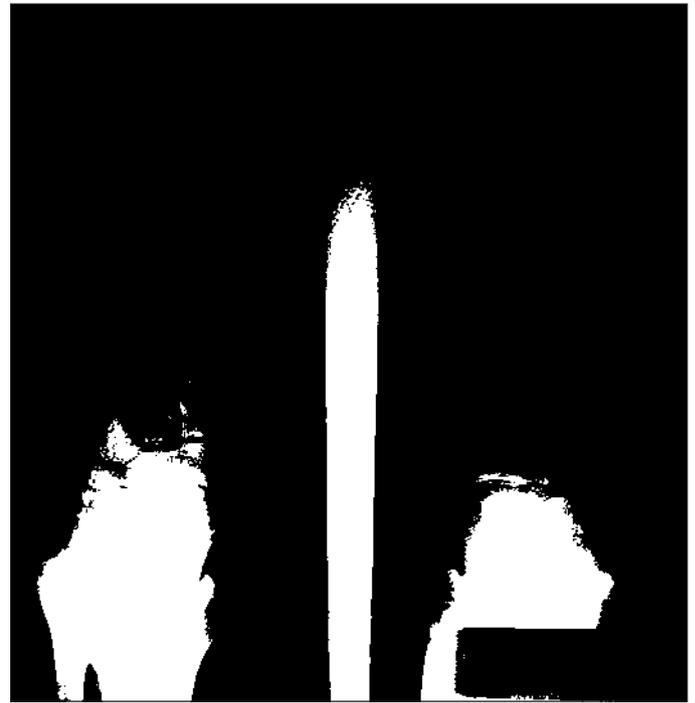


Figura 4 - Radiografia pós-operatória.

DISCUSSÃO

Polidactilia é uma patologia congênita relativamente comum. Acredita-se que seja um defeito na embriogênese decorrente de um excesso de segmentação longitudinal, no momento da dobragem da crista ectodérmica apical. Isso ocorre por volta da 4ª semana de vida intrauterina^(1,2). A formação do membro inferior se dá com 1 ou 2 dias de atraso em relação ao membro superior, e é regulada por uma série de sinais moleculares, incluindo os genes Hox e SHH e ácido retinoico. A formação dos pés é concluída na 6ª semana⁽⁹⁾.

A etiologia pode ser creditada a possíveis fatores genéticos e/ou ambientais. Estudos mostram que a polidactilia da mão está relacionada ao cromossomo 7q36. No entanto, não há nenhuma evidência de lócus para polidactilia dos pés⁽²⁾.

Contudo, recentemente foi mapeado, em uma família de paquistaneses, o gene ZNF141 autossômico recessivo na polidactilia pós-axial⁽¹¹⁾.

Alguns autores discutem a polidactilia em ratos induzida experimentalmente por exposição intrauterina à radiação, mas o exato mecanismo embriológico não é compreendido⁽⁵⁾.

O envolvimento de ambos os pés é uma forma mais rara da patologia e pouco descrita na literatura⁽¹⁾. Em termos gerais, a polidactilia com acometimento dos dois membros gira em torno de 25%; no entanto, nos pés, esses valores caem pela metade, dependendo do padrão racial⁽⁸⁾ (nos caucasianos, a condição é pouco comum; nos negros a incidên-

cia pode ser até 12 vezes maior⁽⁶⁾, tal como nos asiáticos, cuja incidência também é maior⁽¹⁾.

A forma mais comum de polidactilia do pé é a forma pós-axial do tipo A, quando há presença de um dígito totalmente formado.

Uma maior incidência de polidactilia pós-axial do tipo B foi encontrada na população sul-americana descendente de negros^(1,5). Em contraste à população de africanos, nas Filipinas, em Hong Kong e na Malásia, a maioria é de natureza pré-axial⁽¹⁾.

A ocorrência mais frequente é da forma isolada, sem outras doenças genéticas associadas e com caráter autossômico dominante⁽⁸⁾. No entanto, existem relatos na literatura segundo os quais o padrão familiar encontrado é o recessivo⁽⁵⁾.

O tratamento varia desde modificações nos calçados até complexos procedimentos cirúrgicos. A cosmética do pé é o principal motivo para a procura por tratamento. Dor e desgaste nos sapatos também são queixas presentes⁽⁸⁾.

Crianças com dígitos rudimentares muitas vezes podem ser tratadas precocemente. Contudo, se houver estruturas esqueléticas, é mais prudente que a cirurgia seja adiada até o 1º ano de vida completo ou até o início da marcha, facilitando, assim, tanto o procedimento cirúrgico, quanto a anestesia^(1,8).

Mesmo que não realizada na fase considerada ideal, a cirurgia proporciona bons resultados em pacientes mais velhos⁽¹⁾.

Na maioria dos casos de polidactilia pós-axial, o dígito mais lateral é ressecado. A incisão mais utilizada é a do tipo raquete, realizada longitudinalmente sobre a articulação metatarsal distal⁽¹⁾. Atenção especial deve ser dada ao feixe vaso-nervoso e ao planejamento da incisão ideal, para que a cobertura cutânea seja adequada ao final do procedimento.

Com o objetivo de obter uma cicatriz cirúrgica mais estética por meio de uma via de acesso menor, foi descrita uma nova técnica em um relato de caso de polidactilia pós-axial

completa. Por meio de uma via de acesso percutânea proximal e uma incisão elíptica distal, Lui realizou a ressecção de todo um raio extranumerário. O autor salienta a necessidade de experiência com a técnica percutânea, para minimizar a incidência de complicações⁽¹²⁾.

Nos casos em que houver metatarso duplo com indicação de correção cirúrgica, o raio inteiro deve ser removido^(1,8).

Para procedimentos cirúrgicos complexos, é recomendado salvar o dígito melhor desenvolvido e que tem uma articulação metatarsal proximal mais próxima do normal⁽¹⁾.

Assim como visto na literatura, o caso descrito mostrou bom resultado imediato, houve boa adaptação ao uso de calçados comuns, e grande satisfação funcional e estética por parte da paciente e da equipe médica, apesar do curto prazo de seguimento pós-operatório (6 meses).

Vale lembrar, ainda, que a correção cirúrgica da polidactilia pré-axial é, em geral, mais complexa e com piores resultados em longo prazo. Há um maior índice de complicações associadas como recidiva, hálux varo, metatarso varo e primeiro raio curto⁽¹⁾.

A polidactilia, na maioria dos casos, é identificada e tratada na infância, preferencialmente na idade pré-escolar, próximo ao início da marcha⁽¹⁾. Tal fato pode justificar os poucos casos descritos em adultos. Além disso, a patologia pode ser pouco sintomática, o que pode desencorajar alguns pacientes a procurar tratamento, ou pode haver dificuldade de acesso a tratamento especializado em determinadas regiões.

A condução dos casos de polidactilia pode parecer simples, à primeira vista, mas as inúmeras variedades de formas e configurações da doença merecem atenção e planejamento individualizado. Embora a função dos pés, na maioria dos casos, seja pouco ou nada prejudicada pela deformidade, a correção, por motivos estéticos, na idade adulta, leva à grande satisfação do paciente, e os resultados, a longo prazo, têm se mostrado bons ou excelentes, na maioria dos estudos^(1,8).

REFERÊNCIAS

1. Galois L, Mainard D, Delagoutte JP. Polydactyly of the foot. Literature review and case presentation. *Acta Orthp Belgica*. 2002;68(4):376-80.
2. Hwang K, Kim ET, Lee SII. Foot polydactyly and polysyndactyly: genetic implication in two families. *Foot Ankle Surg*. 2005;44(3):473-7.
3. Nishihawa M, Bitoh N, Kikkawa F, Horii E, Mizutani S. Bilateral preaxial polydactyly: a possible dominant inheritant. *Arch Gynecol Obstet*. 2003;268(4):337-9.
4. Lee HS, Park SS, Yoon JO, Kim JS, Youm YS. Classification of postaxial of the foot. *Foot and Ankle Int*. 2006;27(5):356-62.
5. Farrell DJ, Adamitis J, Skokan SJ. Polydactyly in the pre adolescent foot: An unusual case presentation with impending pathologic fracture. *Foot and Ankle Surg*. 1996;35(1):54-8.
6. Temtamy S, McKusick VA. Synopsis of hand malformations with particular emphasis on genetic factors. *Birth Defects*. 1969;5:125-84.
7. Lee HS, Lee WC. Congenital lesser toe abnormalities. *Foot and Ankle Clin*. 2011;16(4):659-78.

8. McCarthy GJ, Lindaman L, Stefan M. Pedal polydactyly: An overview with case report. 1995;24(6):577-82.
9. Belthur MV, Linton JL, Barnes DA. The spectrum of preaxial polydactyly of the foot. *Foot and Ankle Surg.* 2011;31(4):435-47.
10. Venn-Watson EA. Problems in polydactyly of the foot. *Orthop Clin North Am.* 1976;7:909-27.
11. Kalsoom UE, Klopocki E, Wasif N, Tariq M, Khan S, Hecht J, et al. Whole exome sequencing identified a novel zinc-finger gene ZNF141 associated with autosomal recessive postaxial polydactyly A. *J Med Genet.* 2013;50(1):47-53.
12. Lui TH. Correction of postaxial metatarsal polydactyly of the foot by percutaneous ray amputation and osteotomy. *J Foot Ankle Surg.* 2013; 52(1):128-31.