

Macroactilia: série de casos

Macroactily: case series

Felipe Cunha Pessôa¹, Edegmar Nunes Costa², Jefferson Soares Martins¹

1. Hospital das Clínicas de Goiânia, GO, Brasil.

2. Centro de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santilo, Goiânia, GO, Brasil.

RESUMO

Macroactilia é uma condição rara caracterizada pelo aumento de volume de todas estruturas mesenquimais que compõem o dígito, podendo acometer mãos e pés. É definida como primária quando isolada ou secundária quando associada a outras malformações congênicas. O seguinte trabalho tem por finalidade a apresentação de três casos de macroactilia primária do pé, cujo tratamento cirúrgico foi a amputação de raios e antepé, que levou a desfecho clínico satisfatório, corroborando com a presente literatura sobre a doença, cujo tratamento é eminentemente cirúrgico, mas que pode compreender diversas formas de tratamento.

Nível de Evidência IV; Estudos Terapêuticos; Opinião de Especialista.

Descritores: Pé; Gigantismo/patologia; Deformidades congênicas do pé.

ABSTRACT

Macroactily is a rare condition characterized by an increased volume of all mesenchymal structures that compose the digit and can affect the hands and feet. Macroactily is defined as primary when isolated or secondary when associated with other congenital malformations. The aim of the present study was to report three cases of primary macroactily of the foot, treated by surgical amputation of the rays or forefoot, which led to satisfactory clinical outcomes. The results corroborate the present literature about the disease, which indicates that treatment is eminently surgical but may comprise various treatment forms.

Level of Evidence IV, Therapeutic Studies; Expert Opinion.

Keywords: Foot; Gigantism/pathology; Foot deformities, congenital.

Como citar esse artigo: Pessôa FC, Costa EM, Martins JS. Macroactilia: série de casos. Sci J Foot Ankle. 2018;12(3):255-9.

INTRODUÇÃO

Macroactilia é uma condição congênita rara, na qual um ou mais dedos da mão ou do pé encontram-se desproporcionalmente maiores que os demais. Ocorre por hipertrofia de todos tecidos mesenquimais^(1,2), envolvendo simultaneamente partes moles e componentes ósseos⁽³⁻⁵⁾ do dígito envolvido. É considerada doença primária quando

isolada, não síndrômica, e sem envolvimento concomitante de componentes vasculares que justifiquem o aumento do dígito⁽⁴⁾, podendo ser secundária a neurofibromatose, hemangiomatose, má-formações arteriovenosas, linfedema congênito ou síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber^(2,4,5,6). A incidência reportada para a patologia é de 1 em cada 18.000 nascidos vivos, com discreta predominância mas-

Trabalho realizado no Hospital das Clínicas de Goiânia, Goiânia, GO, Brasil.

Correspondência: Felipe Cunha Pessôa. SQSW 105 Bloco F, Apto. 522, Brasília, DF, Brasil – CEP: 70670-426. E-mail: felipecunhapessoa@gmail.com

Conflito de interesses: não há. **Fonte de financiamento:** próprio.

Data de Recebimento: 20/03/2018. **Data de Aceite:** 22/07/2018. **Online em:** 31/08/2018.



culina^(2,4), e prevalência maior nos dedos da mão⁽²⁾. É classificada como estática ou progressiva^(1,5,7,8), sendo o tipo estático aquele que acompanha o crescimento dos outros dedos após o nascimento e a progressiva na qual o crescimento desproporcional do dedo persiste, sendo este o tipo mais comum^(5,6). É de etiologia obscura⁽⁷⁾, porém, em função de excessiva proliferação de tecido adiposo em análise microscópica^(1,2) postula-se que tem como gênese doença degeneração lipomatosa^(1,2,8). O objetivo do tratamento da macrodactilia primária no pé é a obtenção de pés capazes de se adaptarem a calçados, permitindo a marcha e de dedos com aspecto próximo ao normal. Para tanto, é necessário tratamento cirúrgico^(2,4,5,6,7), que compreende desde ressecção do tecido redundante, tenodese, epifisiodesse e encurtamento ósseo, chegando até à amputação, quando necessário⁽⁸⁾. O presente trabalho apresenta uma série de 3 casos de macrodactilia primária do pé tratados neste serviço, os quais foram submetidos a tratamento cirúrgico primário com amputação de raios centrais e antepé, correlacionando os resultados com a literatura.

RELATOS DOS CASOS

O trabalho obteve aprovação do Comitê de Ética com registro na Plataforma Brasil sob o nº do CAAE: 65289917.6.0000.5078.

Durante o período de análise, 3 pacientes foram incluídos no estudo com queixas de deformidade no pé e 1 caso de queixa álgica, referente a metatarsalgia central associado a úlcera plantar em antepé em paciente de 31 anos de idade. Há proporção de 2 pacientes do sexo masculino para 1 paciente do sexo feminino. Todos os casos foram submetidos a tratamento cirúrgico, indicando-se a amputação do raio e amputação de antepé ao nível da articulação de Lisfranc por acometimento dos 2º, 3º e 4º metatarsos. Houve apenas um caso de complicação tardia, no qual ocorreu formação de cicatriz hipertrófica plantar, culminando em novo procedimento cirúrgico quando realizou-se a ressecção da cicatriz, com boa evolução. O tempo médio de acompanhamento foi de 24 meses no pós-cirúrgico, com obtenção de pés plantígrados, indolores, com diminuição de largura do antepé. Todos estes casos com resultados clínicos satisfatórios.

Caso 1

Paciente de 10 meses de idade, trazido pelos pais com queixa de deformidade nos pés, sem queixas álgicas associadas, que ainda não deambula (Figura 1). Apresenta macrodactilia de 2º, 3º e 4º raios.

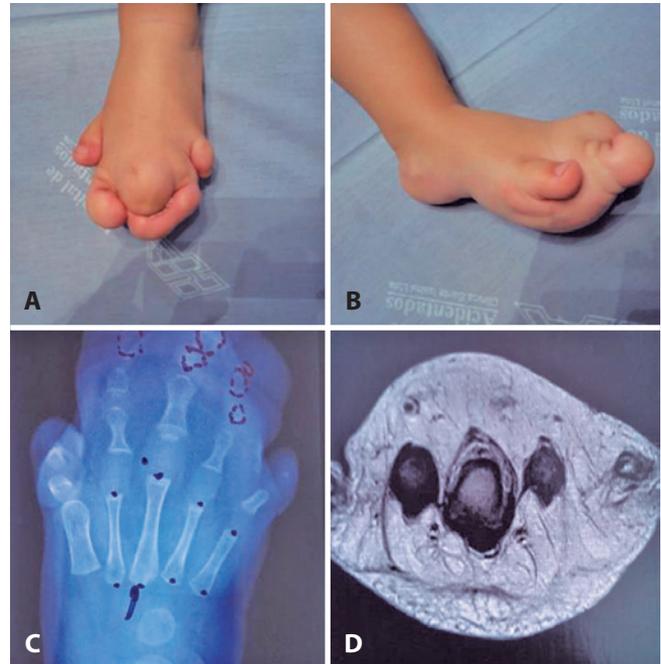


Figura 1. A e B. Paciente de 10 meses de idade com macrodactilia de raios centrais. C. Radiografia de pé acometido por macrodactilia de 2º, 3º e 4º metatarsos centrais. D. Ressonância nuclear pre-operatória evidenciando hipertrofia de tecidos moles e ósseos.
Fonte: Arquivo pessoal do autor.

Submetido a tratamento cirúrgico para amputação de antepé ao nível da articulação de Lisfranc, em função de acometimento dos 3 raios centrais (Figura 2).

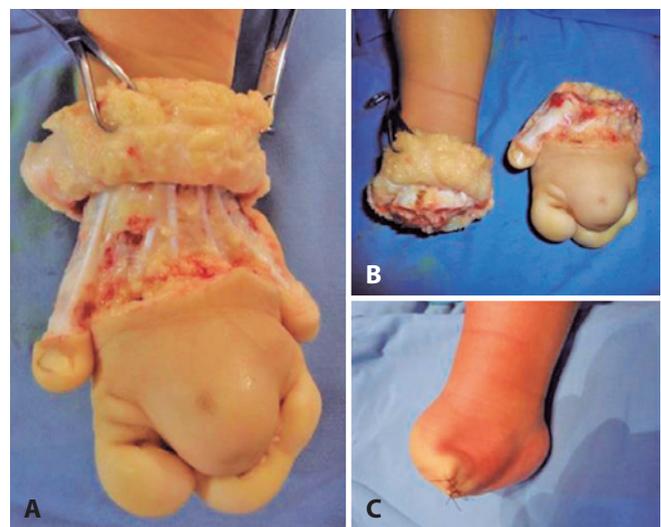


Figura 2. A e B. Aspecto intraoperatório de amputação de antepé acometido por macrodactilia. C. Aspecto final de cirurgia de amputação de antepé.
Fonte: Arquivo pessoal do autor.

Paciente evolui sem queixas álgicas com boa adaptação aos calçados após 2 anos de seguimento clínico.

Caso 2

Paciente trazido pelos pais aos 4 meses de idade com queixas estéticas em pé direito, sem queixas álgicas. Apresentou macrodactilia do 2° e 3° raios (Figura 3 A).

Submetido a tratamento cirúrgico para ressecção de ambos os raios acometidos, com radiografia pós-operatório mostrando redução significativa de alargamento de antepé (Figura 3B).

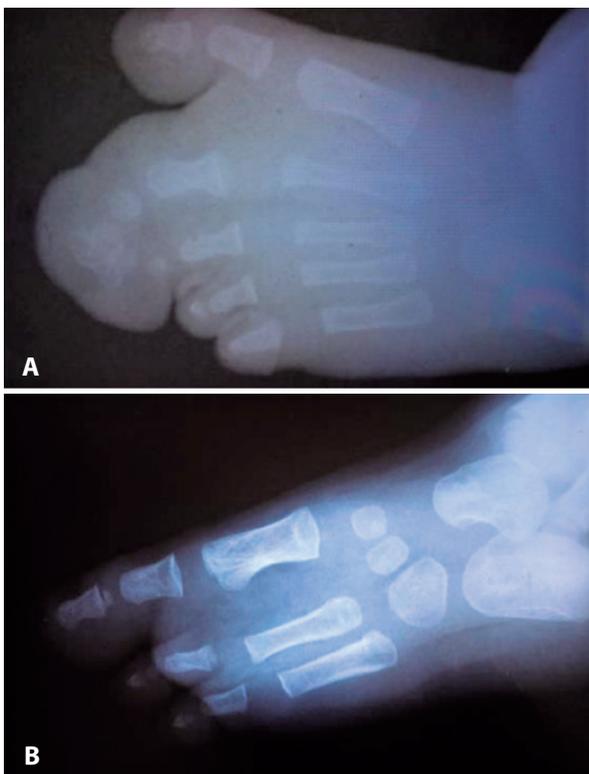


Figura 3. A. Radiografia pré-operatória de macrodactilia de 2° e 3° raios. B. Radiografia pós-operatória de amputação de 2° e 3° raios. **Fonte:** Arquivo pessoal do autor.

Após 9 anos de seguimento, paciente manteve boa adaptação a calçados, sem queixas álgicas (Figura 4).

Caso 3

Paciente de 31 anos de idade, vem a nosso serviço em função de metatarsalgia central, úlcera plantar e deformidade no antepé, caracterizada por gigantismo de raios centrais (Figura 5).

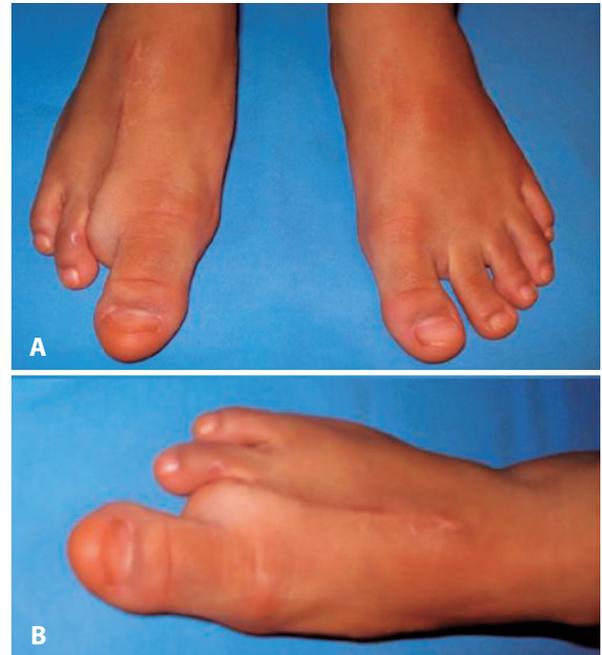


Figura 4. Paciente após 9 anos de seguimento de amputação de 2° e 3° raios.

Fonte: Arquivo pessoal do autor.



Figura 5. Paciente de 31 anos de idade com macrodactilia de 2° e 3° raios com úlcera plantar.

Fonte: Arquivo pessoal do autor.

Neste caso, em função de acometimento de partes moles e raios centrais, optou-se por amputação transmetatarsal em antepé (Figura 6).



Figura 6. Paciente de 31 anos submetido a amputação de antepé por macrodactilia de raios centrais.

Fonte: Arquivo pessoal do autor.

Houve regressão completa de queixas álgicas e liberação de carga no 14º dia pós-operatório, com boa cicatrização, marcha e adaptação aos calçados.

DISCUSSÃO

O alargamento ou o aumento de volume de um único dígito pode ocorrer por hipertrofia de qualquer um dos tecidos que o compõem, seja por hemangioma, lipoma ou tumor dos tecidos moles⁽²⁾. Porém, a macrodactilia é caracterizada por aumento de todos os tecidos simultaneamente⁽¹⁻⁵⁾. Pode acometer mãos ou pés, sendo mais frequente a macrodactilia dos quirodáctilos^(2,5), sendo incluído nesta série de casos apenas a macrodactilia dos pés.

A macrodactilia pode ser definida como primária ou secundária. Nesta série de casos, foram incluídos apenas pacientes com doença primária, sendo excluídos todos os casos em que pacientes apresentavam outras anomalias, o que determina tratamento distinto.

Há na literatura formas de tratamento diversas para a macrodactilia, sendo a principal escolha o tratamento cirúrgico, que inclui epifisiodesse, encurtamento ósseo, debridamento de tecido redundante e amputação⁽²⁻⁷⁾. No acometimento do primeiro raio, evento raro, é preferível o debridamento, ou “emagrecimento” do dígito em oposição à amputação, dada a potencial alteração na biomecânica da marcha, situação não contemplada neste trabalho. No acometimento de outros raios, tratamentos cirúrgicos que não incluem a amputação, geram resultados insatisfatórios, na maioria dos casos; há relatos de sobre crescimento após a cirurgia, recidiva, e incapacidade de redução de largura do antepé com o debridamento isolado⁽⁴⁻⁶⁾. Em concordância com a literatura vigente, optamos por amputação do raio ou amputação do antepé quando acometimento dos raios centrais, e, nestes casos, obtivemos resultados clínicos satisfatórios: pés plantígrados, indolores, adaptáveis a calçado e com marcha satisfatória⁽²⁻⁶⁾.

O tempo ideal para indicação de tratamento cirúrgico varia em função do grau de acometimento da doença. Graus mais avançados de macrodactilia devem ser abordados após determinação do tipo de doença (primário ou secundário) e extensão, retardando o mínimo possível o tratamento, uma vez que haverá maior dificuldade de redução da largura do antepé após maturação das articulações tarso-metatarsais⁽³⁾. Foi indicado, em nossa série, abordagem cirúrgica após determinação da extensão de acometimento da macrodactilia e o tipo de crescimento. A disparidade de idade entre os pacientes se deu por retardo na procura de serviço especializado para tratamento pelo paciente de idade mais avançada.

Na técnica cirúrgica de amputação de raio ou antepé na macrodactilia deve-se atentar para a formação cicatricial hipertrófica na ferida operatória, especialmente em região plantar, podendo levar a dificuldade de deambulação. São infrequentes, na macrodactilia primária, eventos isquêmicos que comprometam a cicatrização do coto de amputação nos casos de amputação do antepé, porém, sugere-se retardo de deambulação até cicatrização adequada. Nas amputações de raios centrais há dificuldade na diminuição da largura do antepé, quando mais de 2 raios são acometidos simultaneamente, em pacientes de idade mais avançada. Em nossa série, um caso de amputação de raios centrais (caso 2) obteve sucesso sem amputação de antepé, pela indicação precoce do tratamento (4 meses de idade) e preservação do 1º raio. Neste caso, não houve necessidade de estabilização óssea provisória para manutenção do espaço intermetatarsico no seguimento pós-operatório, no qual optamos por sutura de

cápsula articular das articulações metatarsos-falangianas contíguas. Nos casos em que o paciente apresente idade mais avançada, a estabilização óssea provisória pode ser necessária antes da liberação para marcha. Especial atenção deve ser dada aos casos de macroductilia tardia, nas quais complicações são mais frequentes. Neste trabalho, o caso de idade mais avançada apresentava úlcera plantar antes da amputação de antepé e queixas de metatarsalgia central. A liberação para deambulação deve ser o mais

precoce possível, aguardando o período de cicatrização da pele.

CONCLUSÃO

A macroductilia primária é doença de tratamento desafiador, cuja abordagem precoce pode apresentar resultados favoráveis a longo prazo, atingindo o objetivo de pés plantígrados e indolores.

Contribuição de autores: Cada autor contribuiu individual e significativamente para o desenvolvimento deste artigo: FCP *(<https://orcid.org/0000-0002-5094-8997>) concebeu e planejou atividades que levaram ao estudo, escreveu o artigo, interpretou os resultados do estudo; ENC *(<https://orcid.org/0000-0002-6836-3110>) concebeu e planejou atividades que levaram ao estudo, aprovou a versão final; JSM *(<https://orcid.org/0000-0003-4742-1905>) concebeu e planejou atividades que levaram ao estudo, participou do processo de revisão e aprovou a versão final. *ORCID (Open Researcher and Contributor ID).

REFERÊNCIAS

1. Ho CA, Herring JA, Ezaki M. Long-term follow-up of progressive macrodystrophia lipomatosa. A report of two cases. *J Bone Joint Surg Am.* 2007;89(5):1097-102.
2. Syed A, Sherwani R, Azam Q, Haque F, Akhter K. Congenital macrodactyly: a clinical study. *Acta Orthop Belg.* 2005;71(4):399-404.
3. Chang CH, Kumar SJ, Riddle EC, Glutting J. Macrodactyly of the Foot. *J Bone Joint Surg Am.* 2002;84(7):1189-94.
4. Kim J, Park JW, Hong SW, Jeong JY, Gong HS, Baek GH. Ray amputation for the treatment of foot macrodactyly in children. *Bone Joint J.* 2015;97(10):1364-9.
5. Bulut M, Karakurt L, Belhan O, Serbest S. Ray amputation for the treatment of macrodactyly in the foot: report of three cases. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2011;45(6):458-62.
6. Hop MJ, van der Biezen JJ. Ray reduction of the foot in the treatment of macrodactyly and review of the literature. *J Foot Ankle Surg.* 2011;50(4):434-8.
7. Adorno Filho ET, Almeida KG, Costa GR, Oliveira GSM. Macroductilia: estudo retrospectivo de quatro casos. *Rev Bras Cir Plást.* 2013;28(3):92.
8. Watt AJ, Chung KC. Macrodystrophia lipomatosa: a reconstructive approach to gigantism of the foot. *J Foot Ankle Surg.* 2004;43(1):51-5.