

Pie Hendido. Tratamiento y Conducta.

Alliey M. George *

Portillo S. Razely *

Montero D. Carlos **

* Médico Adjunto Unidad de Medicina y Cirugía del Pie y Tobillo Hospital de Especialidades Pediátricas de Maracaibo

** Médico Coordinador Unidad de Medicina y Cirugía del Pie y Tobillo Hospital de Especialidades Pediátricas de Maracaibo

Fecha de Recepción: 30/10/2008

Fecha de aprobación: 23/11/2008

Resumen

El pie hendido es una malformación rara que constituye aproximadamente el 1.5% de las malformaciones del pie que se caracteriza por la presencia de un defecto o "hendidura" central en el que se deriva de una alteración de la cresta apical ectodérmica, provocado por una causa genética o por agentes teratógenos externos. También es conocida con los nombres de Pied Dhomard (Francés), Lobster Claw, Cleft Foot, Split foot (Inglés), o sencillamente "Pie Hendido". A continuación se presentan dos casos tratados en nuestra unidad en el Hospital de Especialidades Pediátricas de Maracaibo durante el período Agosto 2004 - Marzo 2007.

Summary

Pie Hendido is a rare malformation that constitutes approximately the 1.5 % of the malformations of the foot. Is characterized by the presence of a fault or central "defect" in the foot that originates from an alteration of the apical ectodermal ridge, caused by a genetic reason or by

external teratogen agents. Also there is known with the names of Pied Dhomard (French), Lobster Claw, Cleft Foot, Split foot (English), or simply " Pie Hendido " (Spanish). Two cases of this malformation are being reported, treated in our unit at the Pediatric Specialities Hospital of Maracaibo during the period August 2004 - March 2007.

Resumo

O pé fendido é uma má-formação rara que constitui aproximadamente 1.5% das más-formações do pé que se caracteriza pela presença de um defeito ou "fenda" central no que se deriva de uma alteração na cresta apical ectodérmica, provocado por uma causa genética ou por agentes teratogênicos externos. Também é conhecida pelos nomes de Pied Dhomard. (Francês), Lobster Claw, Cleft Foot, Split foot (Inglês), ou simplesmente "Pé Fendido". Na continuação apresentam-se dois casos tratados em nossa unidade, no Hospital de Especialistas Pediátricas de Maracaibo durante o período Agosto 2004 - Março 2007.

PALABRAS CLAVE KEY WORD

Ectrodactilia, Cresta Apical Ectodérmica.
Ectrodactily, Apical Ectodermal Ridge.
Ectrodactilia, Crista Apical Ectodérmica.

Introducción

El pie hendido es una malformación rara que constituye aproximadamente el 1.5% de las malformaciones del pie⁽⁶⁾ y se caracteriza por la presencia de un defecto o "hendidura" central que se deriva de una alteración de la cresta apical ectodérmica provocado por una causa genética o por agentes teratógenos externos.

Experimentalmente se ha demostrado que la cresta apical ectodérmica interacciona con el mesodermo subyacente para promover el crecimiento del miembro en desarrollo; si se elimina la cresta apical se producirá un paro en el desarrollo del miembro. Por otro lado si se extirpa el mesodermo primitivo y se trasplanta a otro embrión, se desarrollará en el un miembro supernumerario, o si por el contrario se produce un estímulo intenso tendremos un miembro muy grande.^(4, 5, 6, 10)

La muerte celular es un fenómeno genéticamente programado y que permite el desarrollo de algunas estructuras como por ejemplo la separación de la tibia y el peroné o en la aparición de los radios digitales con la consiguiente independencia de los dedos. Se ha llamado la atención sobre el hecho de que la división del rudimento óseo en los diversos radios dactilares de los pies precede en el tiempo a la diferenciación de las partes blandas; pero secundariamente esta alteración del ectodermo obstaculiza la perfecta diferenciación y segmentación del esbozo esquelético, ya que las piezas óseas existentes al principio, en forma y número normales, al crecer no encuentran su acomodo espacial adecuado dentro de la cubierta que los comprime.

En determinados casos, la alteración por defecto y la falta de segmentación de la piel, se asociaría con alteraciones numéricas de las piezas óseas.

Esta malformación también es conocida con los nombres de Pied Dhomard (Francés), Lobster Claw, Cleft Foot, Split foot (Inglés), o sencillamente "pie hendido".^(1, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 11)

Como decíamos al principio se caracteriza porque en su porción anterior el pie tiene una amplia hendidura que puede llegar hasta la porción media del mismo.

Lateralmente se encuentran dos columnas divergentes, las cuales, en su porción anterior terminan con dedos que, modificando la dirección, se dirigen hacia la porción media, el conjunto recuerda una pinza de cangrejo, de aquí los sinónimos anteriormente descritos. Radiológicamente aparece una aplasia de los metatarsianos centrales, algunas veces total y en otras formando pequeños muñones.

Objetivo

Pretendemos mostrar y discutir el tratamiento y la conducta

a seguir en los casos que se presenten con pie hendido y contribuir de esta manera a conocer un poco más de esta patología con el objeto de poder brindarles una mejor calidad de vida a estos pacientes.

Materiales y método

Se revisaron las historias medicas de nuestra unidad desde Agosto del 2004 hasta Julio del 2007, con diagnóstico de pie hendido que fuesen mayores de dos años de edad y que hubiesen sido sometidos tanto a tratamiento de tipo quirúrgico como no quirúrgico. Para ello nos valimos de una base de datos elaborada por la unidad de informática y sistemas de nuestro hospital la cual nos permitió aligerar el proceso de revisión.

Se consiguieron cuatro historias con diagnóstico de pie hendido de las cuales solo dos cumplieron con los parámetros que establecimos, los cuales presentamos a continuación.

Caso Clínico 1

Paciente masculino de 3 años 1 mes de edad, producto de embarazo simple a término natural y procedente de la ciudad de Cabimas, estado Zulia, Venezuela, con deformidad en pie hendido bilateral en pies quien es traído a nuestra consulta desde su nacimiento. Sin antecedentes familiares de malformaciones congénitas y con estudios genéticos normales. Al examen físico al momento de su primera valoración se apreció además de la malformación antes descrita, la coexistencia de sindactilia a nivel de 4to y 5to dedos de pie derecho.

Radiológicamente se observó en el pie derecho la presencia de cinco metatarsianos donde el 3ro era atrófico y se fusionaba en su base al 4to con desarrollo de las falanges en 1ro, 4to y 5to dedos solamente. Así mismo en el pie izquierdo se observó la existencia de los cinco metatarsianos con un 1ro y 2do presentando un puente óseo distalmente y sólo el desarrollo completo de los dedos 1ro y 5to. (Figura 1)

Se procedió inicialmente al tratamiento de tipo no quirúrgico utilizando separadores de dedos y cinchas metatarsales para la reducción del espacio central y se espero hasta los dos años de edad, momento en el cual se realizó quirúrgicamente la excresis de huesos atróficos o sobrantes y por último el cierre de la hendidura mediante una sindactilia con colgajos lineales como describe Kelikian⁽³⁾ (Figura 2).

El paciente ha evolucionado hasta los momentos de manera satisfactoria con la utilización post operatoria inicial de cinchas metatarsales durante el primer mes y separadores de dedos elaborados a medida que han sido cambiados cada tres meses aproximadamente tomando en cuenta el crecimiento de los pies. (Figuras 3 a, b, c, d).



Fig.1 | Caso 1: aspecto radiológico inicial.



Fig.2 | Caso 1: aspecto post operatorio.



Fig.3a | Caso 1: aspecto post operatorio sin cinchas y separadores de dedos.



Fig.3b | Caso 1: con separadores colocados.

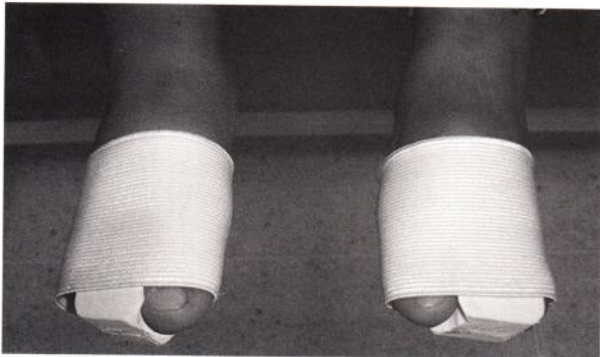


Fig.3c | Caso 1: con separadores y cinchas.



Fig.3d | Caso 1: con calzado colocado.



Fig.4a | Caso 2: .aspecto clínico inicial.

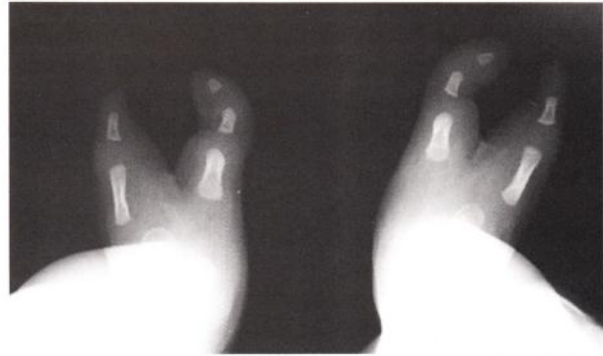


Fig.4b | Caso 2: aspecto radiológico inicial.

Caso Clínico 2

Paciente masculino de 3 años 8 meses de edad, producto de embarazo simple a término, natural y procedente de la localidad de El Bajo, estado Zulia, Venezuela quien desde el nacimiento presentó igualmente deformidad en pinza de langosta en ambos pies.

Al examen físico se observó que la deformidad se asociaba con sindactilia en ambas manos. No se recogieron antecedentes familiares de malformaciones congénitas y los estudios genéticos realizados fueron normales.

Radiológicamente se apreció el desarrollo completo de los dedos 1ro y 5to solamente. (Figuras 4 a y b)

Al igual que el paciente del caso 1, se procedió al tratamiento de tipo no quirúrgico utilizando cinchas metatarsales y separadores de dedos hasta los dos años de edad, momento en cual se realizó solamente la supresión de la hendidura central mediante una sindactilia de tipo lineal.

En el post operatorio se colocaron cinchas metatarsales el primer mes, y separadores de dedos elaborados a medida que se cambian cada tres meses aproximadamente de acuerdo al crecimiento de los pies. (Figuras 5 a, b, y c)

Resultados

Ambos pacientes tienen un seguimiento mayor a 2 años en la actualidad, donde hemos observado que desde el punto de vista mecánico, sus pies se comportan satisfactoriamente, deambulando libremente, realizando actividades comunes y juegos propios para su edad. El estado de cicatrización de la herida operatoria es también satisfactorio. Con la ayuda de los separadores digitales los cuales cambiamos cada 3 meses seguimos intentando ayudar al correcto desarrollo lineal de los dedos. Al aplicar la escala de rostros de dolor ambos se aprecian muy contentos y sin evidencia de dolor.

Discusión

En muchas oportunidades se nos presentan casos con trastornos en la numeración de los dedos bien sea en un número mayor o en la diferenciación de los mismos. Sin embargo lo que presentamos en estos dos casos es una alteración muy particular conocida con el nombre de Pie Hendido, Pinza de Langosta, Cleft Foot ó Lobster Claw.^(1, 2, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 11)

El pie hendido se puede presentar en su cuadro típico donde la deformidad siempre es bilateral y se hereda por un rasgo autosómico dominante con penetrancia incompleta.^(1,5,6,11) En la forma atípica menos frecuente, es unilateral y no hay signos de herencia familiar. En la mayoría de la literatura revisada se observa un predominio del sexo masculino, puede constituir una deformidad aislada, pero a veces puede presentarse la misma deformidad en las manos. Otras anomalías coexistentes son paladar y labio hendidos, disminución en el número y tamaño de las falanges, sindactilia, polidactilia, pulgar trifalángico y sordera.^(1, 5, 6)

La comunicación de varios casos de pie hendido asociado con alteraciones cromosómicas que implicaban el brazo largo del cromosoma 7 condujo a la localización del gen responsable en la banda q22 de dicho cromosoma, por lo cual esta región cromosómica debe ser examinada con especial atención en el análisis citogenético de todo paciente que presente un pie hendido esporádico.⁽⁶⁾

Hay que estudiar cuidadosamente cada caso. Nunca pensando demasiado en la estética debemos olvidarnos de la estática del pie.

La gran mayoría ameritan tratamiento. Solo aquellos que presentan una buena anchura del pie y consiguen buen apoyo constituyen la excepción. En cualquier caso se procede a la supresión de la hendidura del antepié mediante la sutura cutánea de la misma. Podemos hacer esta de manera longitudinal o mediante la utilización de colgajos rectangulares.^(5,11) En los casos donde existe una divergencia acentuada de

los metatarsianos laterales se puede proceder a la reducción del espacio mediante la utilización de suturas irreabsorbibles e inclusive realizar osteotomías de cierre a nivel de las bases de los metatarsianos.^(5, 6, 11) El hallux valgus y el quinto varo que comúnmente se asocian deben ser tratados también de manera conservadora al principio y esperar el momento adecuado para actuar quirúrgicamente.

Hemos tenido la oportunidad de presenciar cuatro casos de esta patología deformante, dos de los cuales no fue posible hacerles el seguimiento correspondiente y dos más los cuales presentamos, en donde observamos los metatarsianos centrales se fusionaban o se articulaban con otro metatarsiano. Radiológicamente daba la impresión de que el crecimiento de estos metatarsianos centrales aumentaba la diferencia de cada uno de los segmentos laterales del pie. (Caso 1). Así mismo apreciamos como constante la presencia de la hendidura central característica, la cual varía en su extensión dependiendo de la conformación ósea y que en algunos casos puede observarse abarcando inclusive hasta el mediopié (Caso 2).

A pesar de que en la literatura se describe la presencia de un gen asociado a la ectrodactilia ubicado en el brazo largo del cromosoma 7, los estudios genéticos practicados a ambos pacientes fueron con relación a esto totalmente normales. Si nos llama la atención el hecho de que en ambos casos la procedencia de los pacientes era de sitios donde hay el asentamiento de campos petroleros que pudiesen fortalecer la teoría teratogénica que explica esta malformación.

Creemos y estamos convencidos de que el tratamiento en los estadios iniciales debe ser estrictamente ortopédico conservador con la utilización de separadores de dedos y cinchas metatarsales que de alguna forma u otra nos permiten una mejor alineación posible del pie mientras este es preparado para el tratamiento quirúrgico.

Radiológicamente, en el pie evidenciamos la presencia de los núcleos de crecimiento de las cuñas primera y segunda, así como la presencia de las diáfisis de los metatarsianos al momento del nacimiento, pero no es sino hasta los 2 años cuando evidenciamos la presencia de las epifisis proximales y distales de los mismos, por lo cual tomando esto como premisa nunca actuamos en estos casos antes de esa edad.

En el caso 1 realizamos una resección inicial de los metatarsianos atroficos y divergentes, lo que nos permitió alinear el antepié estética y funcionalmente. En el caso 2 esto no fue necesario puesto que los pies solamente presentaron desarrollo completo a nivel del 1ro y 5to rayos con la ausencia total de los otros tres centrales.

En cualquier caso posteriormente se procede a la supresión de esta hendidura del antepié mediante una sutura cutánea y finalizamos la misma realizando una sindactilia quirúrgica lineal que nos permite una cicatrización mejor de la hendidura central. Estamos conscientes de que es más probable la



Fig.5a | Caso 2: Técnica quirúrgica. Incisión inicial.

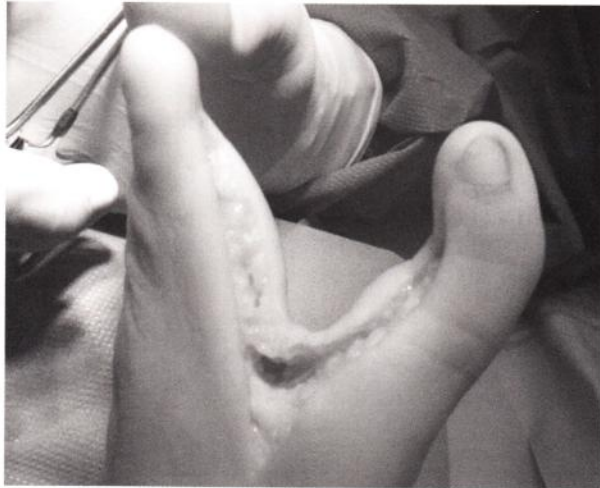


Fig.5b | Caso 2: Elaboración de colgajos.

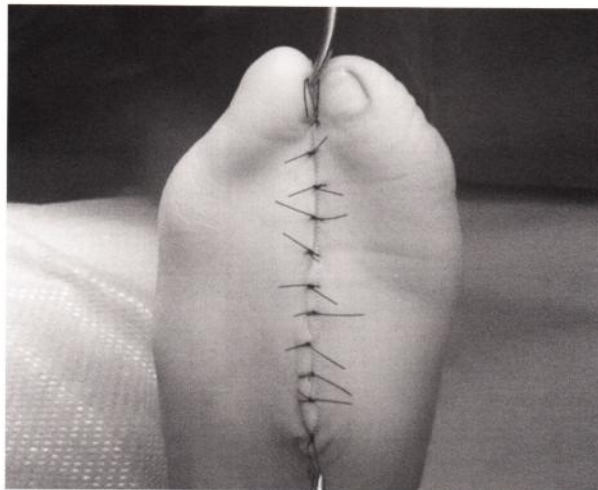


Fig.5c | Caso 2: cierre de la hendidura mediante sindactilia quirúrgica.

invaginación de la herida con esta técnica, sin embargo no nos gusta la utilización de colgajos rectangulares ya que pensamos que el riesgo de necrosis de dichos colgajos es mucho mayor y con ello una posible complicación de la herida operatoria.

Mantenemos el separador de dedos y la cincha metatarsal después de la cirugía con el objetivo de mantener el crecimiento de los dedos evitando la desviación natural hacia la hendidura original.

Conclusiones

El pie hendido es una malformación muy rara, que en su cuadro típico se manifiesta bilateralmente y generalmente se hereda por un rasgo autosómico dominante con penetrancia incompleta. En la forma atípica menos frecuente, es unilateral, no hay signos de herencia familiar y se caracteriza por una hendidura central cuya extensión va a depender de la conformación ósea del antepié del paciente.

La corrección quirúrgica esta indicada para facilitar la adaptación al calzado y mejorar el aspecto del pie. El tratamiento quirúrgico lo iniciamos después de los dos años de edad. Inicialmente actuamos sobre las partes óseas, y seguidamente los dedos deformes se alinean normalmente realizando una sindactilia de tipo quirúrgico. La combinación del tratamiento ortopédico conservador y quirúrgico posterior descrito es una buena alternativa en estos casos.

Pensamos que es importante conocer esta patología ya que es muy infrecuente, reportándose en las series mas largas investigadas, la presencia de 18 pies solamente.^[5, 6]

Referencias Bibliográficas

1. **Abraham E, Waxman B, Shirali S, Durkin M:** Congenital cleft foot deformity treatment. *J Pediatr Orthop.* 1999 May-Jun; 19 (3): 404-10
2. **Campbell's:** Operative Orthopaedics. 9TH Edition, Volume One, Part VIII. MOSBY, St Louis, 1998, Pags.
3. **Kelikian AS:** Tratamiento quirúrgico del pie y tobillo. Capitulo 8, MACGRAW-HILL, México DF, 2001, Pags. 106-108
4. **Lelievre J, Lelievre JF:** Patología del Pie.4ta Edición Capitulo 2,TORAY-MASSON SA, Barcelona, 1982, Págs. 167-168
5. **Minguella J:** Malformaciones del Pie, 1ra Edición, Capitulo 3, MASSON SA, Barcelona, 2003, Pags. 26-33
6. **Núñez-Samper M, Llanos Alcázar F:** Biomecánica, Medicina y Cirugía del Pie. 1ra Edición, capitulo 19,MASSON SA, Barcelona, 2000, Pags. 147-148
7. **Tachdjian M:** Ortopedia Pediátrica. 2da Edición, Volumen 4, Capitulo 7, INTERAMERICANA SA, México, 1994, Pags. 2844-2849
8. **Viladot Perice A:** Patología del Antepié. 1ra Edición, capitulo 4,TORAY SA, Barcelona, 1975, Pags. 86-88
9. **Viladot Perice R:** Ortesis y Prótesis del Aparato Locomotor. 1ra Edición, Tomo 2.2, Capitulo 31, MASSON SA, Barcelona, 1987, Pags. 247-249
10. **Williams PL, Warwick R:** Gray's Anatomy. 36ta Edición, Tomo 1, Capitulo 2, SALVAT, Barcelona, 1985, Pags. 171-172
11. **Wood VE, Peppers TA, Shook J:** Cleft foot closure: a simplified technique and revision of literature. *J Pediatr Orthop.* 1997. 17 (4): 501-4