

Macroactilia na mão: relato de caso

Hand macrodactyly: a case report

KÁTIA TÔRRES BATISTA¹,
ALEXANDRE FALEIROS CAUHI²,
CARLOS EDUARDO FAGOTTI
DE ALMEIDA², EDILBERTO
ASSUMPÇÃO DE ARAÚJO²,
GLÁUCIA ÂNGELA BRAZ
DE JESUS², HUGO JOSÉ DE
ARAÚJO², ODÉSIO LUIZ LUNZ²

RESUMO

Os autores descrevem a evolução de um caso de macroactilia digital progressiva na mão ao longo de 10 anos e os programas cirúrgicos e de reabilitação utilizados. Criança do sexo feminino foi admitida no Hospital de Reabilitação aos 10 meses de idade, apresentava macroactilia digital progressiva no II e III quirodáctilos da mão esquerda. Evoluiu com síndrome do túnel do carpo, atrofia e perda da oponência do polegar. Aos dois anos, foi submetida a amputação do III raio; aos seis anos, a encurtamento do II dedo, epifisiodesse e, aos nove anos, a retinaculotomia dos flexores, amputação do II raio e restauração da oponência do polegar com a transferência do extensor próprio do índice. Foram necessários vários procedimentos e métodos de tratamento para o alívio dos sintomas de compressão do nervo mediano e resultado final funcional satisfatório. Os autores recomendam a amputação como opção cirúrgica e o tratamento precoce da síndrome do túnel do carpo.

Descritores: Dedos/anormalidades. Gigantismo/patologia. Deformidades congêntitas da mão/cirurgia. Falanges dos dedos da mão/anormalidades.

SUMMARY

The authors describe the progress over a ten year period of a single hand macrodactyly digital progressive case and corresponding surgical and rehabilitation procedures used. The female child was first evaluated at the hospital at the age of 10 months, with macrodactyly digital progressive at I and II fingers of the left hand. Afterwards she developed carpal tunnel syndrome, atrophy and lost of thumb opposition. The third ray was amputated at age 2. At age 6 she was realized finger shortening, physeal arrest and at age 9 a carpal tunnel release, II ray resection and proprius extensor tendon opponensplasty. Many interventions and treatment methods were required to relieve the compression symptoms of the median nerve and satisfactory final functional result. The authors recommend amputation as a surgical option and early carpal tunnel release.

Descriptors: Fingers/abnormalities. Gigantism/pathology. Hand deformities, congenital/surgery. Finger phalanges/abnormalities.

INTRODUÇÃO

A macroactilia, gigantismo digital ou lipofibromatose digital é uma condição rara, desfigurante e de etiologia desconhecida. Corresponde a aproximadamente 1% de todas anomalias congêntitas. Surge no nascimento e caracteriza-se pelo crescimento dos dedos das mãos, dos pés ou de todo membro, entretanto, pode se

apresentar mais tardiamente com os sintomas de compressão de nervo¹⁻³.

Observa-se o crescimento de todas estruturas digitais. Os nervos engrossam e são tortuosos. Pode associar-se à síndrome do túnel do carpo. Os sintomas descritos incluem rigidez articular, ulceração das pontas dos dedos, gatilho, dor e parestesia. O crescimento dos dedos pode fazer parte de síndrome de Klippel Trenaunay Weber e Proteus⁴.

1. Membro titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica. Especialista em Ciências da Reabilitação e Bioética.
2. Membro titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica.

Os primeiros casos foram descritos, em 1821, por Klein. Desde então, aproximadamente 300 casos de macroductilia nas mãos foram descritos. Esta afecção é bilateral em 6% dos casos¹.

Descreveram-se duas formas de macroductilia, estática e progressiva. A forma estática apresenta desde o nascimento o crescimento digital proporcional aos demais dedos. Na forma progressiva, tipo mais comum, pode não aparecer no nascimento, mas surge na infância, o dedo é maior do que os demais dedos e leva ao desvio angular. Associa-se à sindactilia em 10% dos pacientes^{4,5}.

Esta anomalia é extremamente difícil de tratar. São descritas várias técnicas para reduzir o tamanho do dedo: a dermolipectomia, osteotomia reducional das falanges e a epifisiodesse. Os resultados cirúrgicos são pouco satisfatórios e, muitas vezes, resultam na amputação digital ou de todo raio da mão. Na síndrome de compressão do túnel do carpo é necessária a abertura do canal do carpo e, em alguns casos, a restauração da oponência do polegar³.

Os autores descrevem a evolução e o tratamento de um caso de macroductilia digital progressiva e associação à síndrome do túnel do carpo na mão.

RELATO DO CASO

Criança do sexo feminino, admitida no Hospital de Reabilitação aos 10 meses de idade, com gigantismo digital do segundo e terceiro dedos da mão esquerda (Figura 1), sem associação sindrômica. Ao exame físico, evidenciava aumento do volume palmar, gigantismo do segundo e terceiro quirodáctilos, desvio do eixo, hiperextensão digital, anquilose das articulações, diminuição da sensibilidade, atrofia da musculatura tenariana com força de grau zero.

No exame radiológico da mão esquerda, evidenciou-se o crescimento ósseo, de tecidos moles, desvio dos dedos adjacentes do eixo e de cada dedo (Figura 1).

Aos dois anos, submeteu-se a desarticulação do terceiro raio; aos quatro, ao encurtamento digital com a osteotomia reducional das falanges do II dedo e epifisiodesse; aos nove anos, apresentou sintomas, sinais e eletromiografia com síndrome de compressão do túnel do carpo axonal com atividade desnervatória. Foi submetida a ressecção do segundo dedo, retinaculotomia dos flexores e restauração da oponência do polegar pela transferência do extensor próprio do índice, pela técnica de Burghalter-Finochietto⁶ (Figura 2). O exame histopatológico revelou lipofibromatose digital.

Para avaliação do resultado realizou-se o teste de sensibilidade e para oponência⁷. Apresentou recuperação da sensibilidade e oponência com movimentos de pinça, apreensão de objetos cilíndricos e posicionamento do polegar em abdução (Figura 3).



Figura 1 - Macroductilia na mão: aos 2 anos e aos 9 anos. Exame radiológico da mão esquerda após o primeiro procedimento cirúrgico



Figura 2 - Transoperatório de correção de macroductilia com desarticulação do segundo dedo, retinaculotomia dos flexores e restauração da oponência do polegar com a transferência do extensor próprio do índice, pela técnica de Burghalter-Finochietto⁶

DISCUSSÃO

A macroductilia é uma anomalia congênita rara, que tem repercussões psicológicas e funcionais que acompanham o indivíduo por toda a vida, apesar de múltiplos esforços para a sua recuperação^{1-3,8,9}. Nesse caso, tentou-se preservar o dígito para melhor composição da mão, mas por questões funcionais, solicitação da paciente e familiares foi necessária a ressecção dos dois raios.

Dentre as possíveis causas desta má formação, descreve-se o suprimento sanguíneo ou humoral anormal para o nervo e que este estimularia o supercrescimento dos tecidos^{4,10}. O



Figura 3 - Criança no primeiro ano de pós-operatório

fato é que o supercrescimento do nervo favorece a compressão e maiores prejuízos funcionais.

A redução digital pode levar a um resultado pouco satisfatório e, geralmente, a ressecção dos raios digitais pode ser indicada. Além disso, a descompressão do nervo mediano e a restauração da oponência do polegar podem ser necessárias^{1,4}.

Vários procedimentos e métodos de tratamento foram utilizados para o alívio dos sintomas e sinais de compressão do nervo mediano e o resultado final funcional foi satisfatório. Os autores recomendam a amputação como opção cirúrgica e o tratamento precoce da síndrome do túnel do carpo.

REFERÊNCIAS

1. Monteiro VA, Chiconelli JR, Almeida SF. Macroductilia: estudo retrospectivo de sete casos. Rev Bras Ortoped. 1998;33(1):54-8.
2. Bhat AK, Bhaskaranand K, Kana R. Bilateral macroductily of the hands and feet with pos-axial involvement: a case report. J Hand Surg. 2005;30B:618-20.
3. Mirza MA, King ET, Reinhart MK. Carpal tunnel syndrome associated with macroductily. J Hand Surg [Br]. 1998;23(5):609-10.
4. Ezaki M, Kay PJS, Ligth TR, Tonkin MA, Wood VE, Dobyns JH. Congenital hand deformities. In: Green DP, Hotchikiss RN, Pederson WC, eds. Green's operative hand surgery. New York:Churchil Livingstone;1999. p.533-44.
5. Al-Qattan MM. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve its associated conditions. J Hand Surg [Br]. 2001;26(4):368-72.
6. Burhalter WE. In: Green DP, Hotchikiss RN, Pederson WC, eds. Green's operative hand surgery. New York:Churchil Livingstone;1999. p.1419-48.
7. Swanson AB, Swanson GG, Hagert CG. Evaluation of impairment of hand function. In: Hunter JM, Schneider LH, Mackin EJ, eds. Tendon and nerve surgery in the hand. A third decade. St Louis:Mosby;1997. p.617-70.
8. Tan O, Atik B, Dogan A, Alpaslan S, Uslu M. Middle phalangectomy: a functional and aesthetic cure for macroductily. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg. 2006;40(6):362-5.
9. Syed A, Sherwani R, Azam Q, Haque F, Akhter. Congenital macroductily: a clinical study. Acta Orthop Belg. 2005;71(4):399-404.
10. Lagoutaris ED, DiDomenico LA, Haber LL. Early surgical repair of macroductily. J Am Pediatr Med Assoc. 2004;94(5):499-501.

Correspondência para: Kátia Tôres Batista
SQN 115 bloco I apto 205 – Asa Norte – Brasília – DF - CEP: 70772 -090 - E-mail: katiatb@terra.com.br.