



Nota clínica

Tratamiento quirúrgico de la ectrodactilia en el adulto: a propósito de un caso

R. Torre, A. Izagirre, E. Castrillo, M. Rotinen

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao

Correspondencia:

Dr. Raúl Torre Puente

Correo electrónico: ra.torre@hotmail.com

Recibido el 14 de diciembre de 2016

Aceptado el 12 de mayo de 2017

Disponible en Internet: junio de 2017

RESUMEN

Ectrodactilia o pie hendido es una anomalía congénita que provoca, entre otras cosas, una completa o parcial pérdida de metatarsianos y falanges centrales. El grado de afectación es variable y su tratamiento controvertido. En los casos más severos muchos autores aconsejan tratamiento quirúrgico en edades tempranas. Presentamos un caso de ectrodactilia en una paciente de 35 años en la que se realizaron procedimientos quirúrgicos descritos en la literatura, pero adaptándolos para un pie adulto.

Palabras clave: Ectrodactilia. Pie hendido. Adulto. Tratamiento quirúrgico.

ABSTRACT

Surgical treatment of cleft foot deformity in adult: a case report

Ectrodactyly or cleft foot is a congenital disorder that is characterized by a spectrum of complete or partial loss of the central metatarsals and phalanges. The extent of disease severity is variable and its treatment controversial. In the most severe cases, surgical treatment has been advised by many authors at early ages. Here we report a case of a 35-year-old patient with ectrodactyly in which surgical procedures described in the literature were adapted in adult feet.

Key words: Ectrodactyly. Cleft foot. Adult. Surgical treatment.

Introducción

Ectrodactilia, pie hendido y pie en langosta son términos sinónimos que expresan, en mayor o menor medida, la ausencia de dedos y metatarsianos centrales.

Se trata de una anomalía congénita poco frecuente. Se estima que ocurre en 1 de cada

90.000 nacimientos⁽¹⁾ por transmisión autosómica dominante de penetrancia variable⁽²⁻⁴⁾. En la mayoría de los casos, la deformidad es bilateral y afecta también a las manos, junto con la presencia de labio leporino, paladar hendido y defectos en el pelo, los dientes, las uñas y las glándulas sudoríparas⁽⁵⁻⁸⁾. La presencia de ectrodactilia en manos y pies sin otras malforma-



<https://doi.org/10.24129/j.rpt.3101.fs1612020>

© 2017 SEMCPT. Publicado por Imaidea Interactiva en FONDOSCIENCE® (www.fondoscience.com).

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (www.creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

ciones se ha descrito⁽⁹⁾, pero es mucho menos frecuente.

Los grados de afectación en el pie son muy variables entre pacientes y han sido clasificados por Blauth y Borisch⁽¹⁰⁾ en 6 tipos basándose en hallazgos radiográficos: los tipos I y II son pies que conservan los 5 metatarsianos. En el tipo I existe aplasia de dedos, pero los metatarsianos tienen una morfología normal, mientras que en el tipo II son parcialmente hipoplásicos. Según avanzamos en la clasificación, el número de metatarsianos disminuye: 4 metatarsianos en el tipo III, 3 en el tipo IV, 2 en el tipo V y 1 (el quinto) en el tipo VI.

El tratamiento de la ectrodactilia es controvertido. Muchos autores proponen no tratar aquellos pies plantígrados y que puedan calzarse⁽⁴⁾ o tratarlos con ortesis que puedan facilitar el calzarse o disminuir la sobrecarga en el pie durante la marcha en caso de síntomas⁽⁷⁾.

En aquellos casos con disfunción y deformidades más severas, que suelen corresponder con los tipos III, IV y V de la clasificación de Blauth y Borisch, se han publicado correcciones quirúrgicas con diferentes procedimientos^(8,11,12).

En todos los artículos encontrados en la bibliografía, las técnicas quirúrgicas descritas se han realizado en la edad infantil, ya que se recomienda el tratamiento en etapas tempranas antes de que se produzca una adaptación patológica de la deformidad^(3,13) y un impacto psicológico en el niño⁽¹⁴⁾.

Presentamos un caso de ectrodactilia sintomática en una paciente adulta que tratamos quirúrgicamente basándonos en varios de los procedimientos publicados realizados en niños, pero adaptándolos a las características de un pie adulto.

Caso clínico

Mujer de 35 años natural de Colombia que acude a las consultas de traumatología por dolor a nivel del *bunion* y base del primer radio del pie derecho de meses de evolución a pesar del uso de plantillas.

La paciente no refiere antecedentes médico-quirúrgicos de interés salvo la malformación objeto de este artículo y no ha sido valorada por otros médicos de nuestro centro.

A la exploración se objetiva una malformación en manos y pies bilateral (**Figura 1**) sin otras al-



Figura 1. Malformaciones en manos y pies bilaterales.



Figura 2. Deformidad de tipo III según la clasificación de Blauth y Borisch bilateral. Obsérvese un mayor ángulo de la hendidura en el pie derecho.

teraciones relacionadas con la ectrodactilia aparentemente.



Figura 3. Tomografía axial computarizada que confirma la doble carilla articular de la 1.ª articulación cuneometatarsiana con signos degenerativos y la fusión de la 3.ª cuña con el vestigio del 3.º metatarsiano.

En ambos pies destaca una hendidura central hasta el tarso (no reducible con presión manual) con únicamente el primer y 5.º dedos. A nivel del primer dedo existe un valgo interfalángico de aproximadamente 90° no reducible. A nivel del retropié no se observan alteraciones.



Figura 4. Exposición de la articulación cuneometatarsiana.

En el pie derecho presenta un sutil aumento del ángulo de la hendidura y un mayor *hallux valgus* con aparición de *bunion* respecto al pie izquierdo (asintomático).

El estudio radiográfico muestra una deformidad de tipo III, según la clasificación de Blauth y Borisch, con 3 metatarsianos normales (primero, cuarto y quinto) y 1 aplásico (tercero), que además se encuentra fusionado a la tercera cuña (**Figura 2**). Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) que completó el estudio, evidenciándose 2 carillas articulares en la articulación cuneometatarsiana (CMT) con signos degenerativos (**Figura 3**).



Figura 5. En el borde lateral de la hendidura se alternan flaps de piel y tejido subcutáneo que nacen del dorso hacia la planta con flaps que nacen de la planta hacia el dorso. En el borde medial de la hendidura se diseñan los flaps opuestos enfrentados al borde lateral. Los flaps de ambos lados se levantan para permitir el acceso a la hendidura.



Figura 6. Detalle del tornillo que fija la osteotomía del 3.º metatarsiano a través de la articulación entre el 3.º y el 4.º metatarsianos.



Figura 7. Detalle del homoinjerto que une las cabezas del 1.º, 4.º y 5.º metatarsianos a modo de banda de tensión.

La angio-TAC permitió identificar estructuras vasculares sin anomalías destacables como parte del estudio preoperatorio.

La intervención quirúrgica tenía un objetivo corrector de la deformidad del primer radio y uno estético con el cierre de la hendidura. Se realizó bajo anestesia troncular y con manguito de isquemia en el muslo.

Se comenzó preparando una artrodesis de tipo Lapidus a nivel de la primera articulación CMT, fijada provisionalmente con agujas de Kirschner (**Figura 4**), que permitió aproximar el primer metatarsiano a los restantes.

Posteriormente, se incidió la hendidura mediante *flaps* de piel y tejido subcutáneo rectangulares previamente diseñados (**Figura 5**), accediendo al vestigio del tercer metatarsiano que se articulaba ampliamente con el cuarto. Se optó por realizar una osteotomía de sustracción en cuña de base medial a nivel proximal del tercer metatarsiano para corregir el aducto del cuarto

y se fijó con un tornillo canulado sin cabeza (**Figura 6**).

Una vez aproximados los metatarsianos entre sí se fijó definitivamente la articulación CMT y se completó el realineamiento del primer radio mediante una bunionectomía con retensado capsular y una artrodesis interfalángica.

Finalmente, se colocó un homoinjerto de tendón peroneo atravesando los cuellos de los metatarsianos a modo de banda a tensión que se suturó sobre sí misma y se cerró la hendidura uniendo los *flaps* de piel desde un borde de la hendidura al otro (**Figura 7**).

El resultado intraoperatorio y radiológico es el que se ve en las **Figuras 8 y 9**.

La movilidad en descarga se inició a las 3 semanas, pero el inicio de la carga se retrasó hasta los 2 meses por necrosis de piel dorsal que precisó curas continuadas hasta el cierre de la herida.

Al año de la cirugía, la paciente puede deambular sin dolores pudiéndose calzar sin proble-



Figura 8. Resultado postoperatorio inmediato.

mas con un alto grado de satisfacción (**Figura 10**).

Discusión

El tratamiento de la ectrodactilia debe ser a medida del paciente debido a las numerosas formas de presentación de la deformidad.

En los grados I y II de la clasificación de Blauth y Borisch, habitualmente los pies no presentan alteraciones funcionales que dificulten la deambulación. En estos grados se recomienda el uso de calzado a medida y/u ortesis con relleno de la zona de la hendidura^(4,7).

En los grados III en adelante puede haber inestabilidad en la fase propulsiva del paso, áreas de sobrecarga y dificultades con el calzado^(7,15), por lo que parece imponerse una indicación quirúrgica^(4,15). Sin embargo, ni todos los autores abogan por la cirugía⁽¹⁶⁾ ni hay una técnica quirúrgica definida para el manejo de la deformidad.



Figura 9. Radiografía en carga a los 6 meses.



Figura 10. Resultado clínico al año de la intervención.

En lo que sí son unánimes las series publicadas es en la realización de la intervención quirúrgica en edad infantil^(3,4,13,15,17).

El caso que aportamos es el de una mujer adulta joven asintomática durante años hasta el desarrollo de una deformidad de *hallux valgus* en el pie derecho favorecida por la falta de dedos adyacentes⁽¹⁵⁾. El varo del primer metatarsiano propio de esta patología provoca un incremento del ángulo de la hendidura. El tratamiento quirúrgico del *hallux valgus* debe permitir el cierre de la hendidura central del pie para el tratamiento de la ectrodactilia. En referencia a esto último, diferentes autores abogan por el uso de osteotomías basales de los metatarsianos en los niños más mayores (con una deformidad más rígida) para permitir centralizar los huesos y disminuir la hendidura^(11,13).

En nuestro caso, optamos por la artrodesis CMT del primer radio de tipo Lapidus corrigiendo el varo por los cambios degenerativos que presentaba la articulación. También centralizamos el 4.º metatarsiano al fijarlo al vestigio del 3.º metatarsiano, al que se le realizó una osteotomía basal de sustracción medial. Se han utilizado tornillos canulados, que dan mayor estabilidad, en lugar de las agujas de Kirschner utilizadas en los niños.

En cuanto al *hallux valgus* interfalángico, el tratamiento descrito es la artrodesis⁽⁸⁾ o la liberación mediante capsulotomías⁽¹¹⁾ y estabilización con agujas de Kirschner. En nuestro caso, también realizamos la artrodesis interfalángica pero con un tornillo canulado.

La reconstrucción del ligamento intermetatarsiano para mantener la distancia entre metatarsianos y disminuir la tensión en el cierre de la piel de la hendidura está descrita por Wood *et al.*⁽¹³⁾, que la realizan en su serie de 9 casos (7 pacientes). Abraham *et al.*⁽¹¹⁾ lo indica en niños mayores de 5 años.

Para la reconstrucción se opta por ligamento o tendón autólogo, cápsula y, más recientemente, se describe la utilización del sistema Tight-Rope^{®(8)}.

En nuestro caso, utilizamos un homoinjerto tendinoso de peroneo pasándolo a través de los cuellos metatarsianos 1.º-4.º-5.º y suturándolo sobre sí mismo en ambos extremos (**Figura 8**).

El cierre de la hendidura también está descrito en la literatura de maneras diversas. Existen

autores que realizan un tratamiento por fases en las que primero se estrecha el pie y posteriormente se reconstruyen los dedos para mejorar la estética^(17,18). En el caso que nos ocupa, se siguió la técnica de Wood *et al.*^(4,13) permitiendo un cierre de piel sin tensión.

Conclusiones

A pesar de la llamativa presentación y la indicación de tratamiento en edades tempranas, nos podemos encontrar con un caso de ectrodactilia con deformidad severa en el adulto. Tras el fracaso del tratamiento conservador, el quirúrgico se debe basar en las técnicas descritas en la literatura pero adaptándolas a los cambios que suceden en una deformidad de larga evolución. Así, al tratarse de un pie con mayor rigidez, serán necesarias osteotomías y/o artrodesis a diferentes niveles para corregir la deformidad y obtener buenos resultados funcionales.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Birch-Jenson A. Congenital deformities of the upper extremities. Ejnar Munksgaardt. Copenhagen 1949.
2. Stiles KA, Pickard JS. Hereditary malformations of the hands and feet. *J Hered.* 1943;34:341-4.
3. Choundry Q, Kumar R. Congenital cleft foot deformity. Case Report. *Foot Ankle Surg.* 2010;16:e85-e87.
4. Herring JA. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. 5th ed. Elsevier; 2014.

5. Glorio R, Haas R, Jaimovich L. Ectrodactyly, ectodermal displasia and clefting (EEC) syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003;17(3):356-8.
6. Kelman GJ, Aronoff RC. Ectrodactyly-ectodermal displasia-clefting syndrome. *J Am Podiatr Med Assoc.* 2000;90(9):460-4.
7. Peña DA, Nova AM, Peña JA, Ruiz SH. Cleft foot and ectrodactyly-ectodermic displasia-cleft lip/palate syndrome: review of the literature and report of two new cases. *The Foot.* 2004;14:221-6.
8. Talusan PG, Telles C, Perez J. Treatment of cleft Foot Deformity With a Suture-Button Construct in the Pediatric Foot: A Case Report. *Foot Ankle Int.* 2013;34(9):1299-304.
9. Libbie JC. Ectrodactyly: a unique case presentation. *J Am Podiatr Med Assoc.* 1996;86(8):398-400.
10. Blauth W, Borisch NC. Cleft feet: Proposals for a New Classification based on Roentgenographic Morphology. *Clin Orthop.* 1990;258:41-8.
11. Abraham E, Waxman B, Shirali S. Congenital cleft-foot deformity treatment. *J Pediatr Orthop.* 1999;19(3):404-10.
12. Ergun SS, Ozturk K. Surgical treatment of cleft foot using double opposing Z-plasty. *J 1st Faculty Med.* 2007;70:44-6.
13. Wood, Virchel E. Cleft-foot closure: a simplified technique and review of the literature. *J Ped Orthop.* 1997;17(4):501-4.
14. Onizuka T. Surgical correction of lobster claw feet. *Plast Reconstr Surg.* 1976;57:98-102.
15. Caselli MA, Rubenstein D. Pedal ectrodactyly: a biomechanical approach to management. *J Foot Ankle Surg.* 1995;34(2): 215-9.
16. Morrissy R (ed.). *Lovell and winter's pediatric orthopaedics.* Vol. 2. 3rd edition. Lippincott Williams & Wilkins; 1990. pp. 1008-9.
17. Sumiya N, Onizuka T. Seven years survey of our new cleft foot repair. *Plast Reconstr Surg.* 1980;65:447-59.
18. Coleman WB, Aronovitz DC. Surgical management of cleft foot deformity. *J Foot Surg.* 1988;27(6):497-502.