

Deficiencia longitudinal cubital asociada a polidactilia preaxial: revisión a propósito de un caso

Catarina Inês Godinho Soares, Isabel Vara Patudo, Adrián Muñoz Vicente, Roberto Rey Cañas, Sergio Martin Blanco

Objetivos

Comentar el manejo de un caso de deficiencia longitudinal cubital asociada a duplicidad de primer dedo, sindactilia completa simple de todos los dedos y camptodactilia del 2º dedo.

Material y Métodos

Paciente sin antecedentes personales o familiares de interés diagnosticada al nacer de deficiencia longitudinal cubital izquierda con duplicidad de primer dedo (Wassel-Flat tipo 3) con él mismo en el plano de los dedos trifalángicos, sindactilia completa de 1er-3er dedos y camptodactilia de 2º dedo. También presentaba acortamiento del miembro superior izquierdo, sin deformidades angulares. El resto de exploración física, así como el estudio genético resultaron normales.



Imagen 1. Aspecto clínico de la mano de la paciente, donde se observa duplicidad de 1er dedo, sindactilia completa de 1er-3er dedos y camptodactilia del 2º dedo.



Imagen 2. Radiografía simple del miembro afecto, identificándose la ausencia de radios cubitales y la duplicidad del 1er dedo (Wassel-Flat tipo 3)

Resultados

Al año de vida se realiza reconstrucción de la primera comisura de la mano izquierda con abducción y oposición del pulgar, fijándose temporalmente con una aguja de Krishner. Se reseca la polidactilia preaxial y se libera la sindactilia entre los dedos, la cual corrige la camptodactilia del 2º dedo.



Imagen 3. Aspecto clínico de la mano en el post-operatorio inmediato

Conclusiones

La deficiencia longitudinal cubital ocurre en cerca de 1/1000000 recién nacidos y no asocia anomalías sistémicas, aunque si puede asociar patología musculo-esquelética como escoliosis, focomelia, deficiencia femoral o peronea. Al contrario de la deficiencia radial, más frecuente, es más relevante realizar una exploración física completa por parte de un traumatólogo que estudios sistémicos dependientes de otras especialidades. La herencia de la patología, un motivo de preocupación frecuente en los padres de estos niños, es esporádica.

En estos pacientes es fundamental realizar la cirugía, sobre todo la del pulgar, entre los 8 y los 15 meses de vida (momento en que se empieza a desarrollar la pinza y el puño), manteniéndose el dedo con mejor aspecto y función, con reconstrucción de ligamento colateral cubital de forma a dar estabilidad al dedo.

Las posibles complicaciones incluyen rigidez, inestabilidad, malaposición que empeora con el crecimiento, problemas estéticos... Nuestro caso tiene un seguimiento de algunos meses, por lo que es imposible valorar estas complicaciones, una limitación importante de este trabajo. No obstante, al tratarse de una patología rara, existe poca literatura reciente de calidad al respecto, por lo que creemos importante divulgar este caso y la experiencia en nuestro centro y, así, llamar la atención para la deficiencia longitudinal cubital.

Bibliografía

1. Bednar M, James M, Light T. Congenital Longitudinal Deficiency. The Journal of Hand Surgery. 2009;34(9):1739-1747.
2. Wang B, Tian X, Hu Y. Treatment of Common Congenital Hand Conditions. Clinics in Plastic Surgery. 2019;46(3):489-503.
3. Comer G, Ladd A. Management of Complications of Congenital Hand Disorders. Hand Clinics. 2015;31(2):361-375.
4. Langer J, Manske P, Steffen J, Hu C, Goldfarb C. Thumb in the Plane of the Hand: Characterization and Results of Surgical Treatment. The Journal of Hand Surgery. 2009;34(10):1795-1801.
5. Pino P, Zlotolow D, Kozin S. What's New in Congenital Hand Surgery. Journal of Pediatric Orthopaedics. 2020;40(8):e753-e760.