

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

E INVESTIGACIÓN

SECRETARÍA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

FRECUENCIA DE POLIDACTILIA PREAXIAL EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

T E S I S

QUE PRESENTA:

EDUARDO GÓMEZ LEYVA

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALISTA EN
PEDIATRÍA

TUTOR DE TESIS

DRA. ARACELI PÉREZ GONZÁLEZ

MÉXICO, D. F.



2007



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

**FRECUENCIA DE POLIDACTILIA PREAXIAL EN EL INSTITUTO NACIONAL
DE PEDIATRIA**

**TESIS PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE
PEDIATRIA**

PRESENTA: DR. EDUARDO GÓMEZ LEYVA

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Araceli Pérez González', written in a cursive style.

ASESOR: DRA. ARACELI PÉREZ GONZÁLEZ

**FRECUENCIA DE POLIDACTILIA PREAXIAL EN EL INSTITUTO NACIONAL
DE PEDIATRIA**



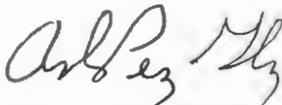
**DR. GUILLERMO SÓLON SANTIBÁÑEZ
PROFESOR TITULAR DEL CURSO**



**DR. JOSÉ N. REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



**DRA MIRELLA VAZQUEZ RIVERA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**



**ASESOR: DRA. ARACELI PÉREZ GONZÁLEZ
TUTOR DE TESIS**

AGRADECIMIENTOS

Dedico esta tesis principalmente a **Dios** por prestarme la vida para poder realizar todos mis proyectos personales y profesionales.

A mi **padre y a mi madre**, por su apoyo y confianza; a mis hermanos **Juan, Alejandro, Miguel y Jonathán**, por brindarme su cariño.

A mi **esposa Gabriela**, por su amor, por su gran paciencia que ha tenido para dejarme cumplir esta meta.

A mis hijos **Paulina, Eduardo y el bebé in útero**, por que en ellos he encontrado el fin de mi existir.

A todos mis **maestros** del Instituto Nacional de Pediatría que tuvieron confianza en mí, que me enseñaron con su conocimiento y experiencia el arte de mi profesión, y que debo ser siempre un buen ser humano para con mis semejantes y a cuidar de la niñez.

Hago una especial atención a **la familia Juárez Aguilar** por su apoyo y confianza incondicional que me han estado brindando, y me han hecho sentir como de su familia, muchas gracias. A **Edith** por los cambios tan importantes que realizo en mi tesis, por su tiempo dedicado a mi trabajo.

ÍNDICE

MARCO TEÓRICO	1
HISTORIA	
DEFINICIÓN DE POLIDACTILIA PREAXIAL	
CLASIFICACIÓN	
FRECUENCIA	4
EMBRIOLOGÍA	
ASPECTOS ANATÓMICOS Y FUNCIONALES	5
GENÉTICA	6
DIAGNÓSTICO	7
TRATAMIENTO	8
OBJETIVOS GENERALES	10
OBJETIVOS ESPECÍFICOS	
JUSTIFICACIONES	
HIPÓTESIS	11
DISEÑO DE ESTUDIO	
MATERIAL Y MÉTODOS	
RECURSOS	12
CRONOGRAMA	
RESULTADOS	13
GRÁFICAS	14
BIBLIOGRAFÍA	15

MARCO TEÓRICO

Es importante considerar que esta patología ya era conocida, como se menciona en la **historia**, en el viejo testamento se mencionan ya anomalías en los miembros, como por ejemplo Goliat era miembro de una tribu de gigantes con polidactilia. Ambrosio Paré en 1634 había documentado diversos monstruos y genealogías con malformaciones de los miembros. En Inglaterra fue considerada como signo de realeza por que Ana Bolena, esposa del Rey Enrique VIII, presentaba un dedo extra.

Por **definición** de polidactilia se define como una anomalía congénita caracterizada por la presencia de un número superior al normal de dedos en las manos o los pies (8). Y por polidactilia preaxial se define como la duplicación completa o parcial del dedo pulgar (16).

La Organización Mundial de la Salud (OMSS) define como malformaciones congénitas: toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular que este en un niño recién nacido (aunque pueda manifestarse más tarde), sea externa o interna, familiar o esporádica, hereditaria o no, única o múltiple, que resulta de una embriogénesis defectuosa (4).

Las anomalías o deformidades de la mano son afecciones que se presentan en diferentes formas. Deformidad por definición; es una alteración de la forma de un órgano o parte de este a consecuencia de lesiones tróficas, traumáticas, o vicios funcionales ocurridos en el feto en vías de desarrollo (congénitas) o en el adulto (adquiridas).

Dentro de las anomalías se observan muchas combinaciones extrañas y complejas; motivo por el cual el tratamiento se torna extremadamente complejo, que pueden traer como consecuencia en más de un caso resultados no satisfactorios. (1).

La polidactilia se **clasifica** para su estudio y tratamiento en tres tipos tomando en cuenta las características clínicas de los dedos: El tipo I consiste en un remanente de tejido blando, que carece de estructuras óseas y no tiene fijación esquelética, el tipo II, es el más común, muestra duplicación de un dedo o una parte de él que esta provisto de una articulación con un metacarpiano o una falange bifidos o alargados, el tipo III muestra una duplicación completa con componentes normales, incluido el metacarpiano. Existen otras clasificaciones como la de Wassel que los separa clínicamente en seis tipos. La polidactilia también se clasifica por la situación anatómica del dedo duplicado y por razones practicas es la más usada, se divide en preaxial (dedo pulgar), central y posaxial (dedo meñique); o también cubital, central y radial.

Existen cuatro tipos de polidactilia preaxial de acuerdo con las características del dedo duplicado. El tipo I se caracteriza por la duplicación de un pulgar con dos falanges, sin embargo Graham y cols., en 1987, informan que la polidactilia del pulgar tiene un espectro más amplio el cual puede incluir un pulgar trifalángico. Este defecto es más frecuente en el sexo masculino y el 10% e los casos son familiares con patrón de herencia autonómico dominante (16).

CLASIFICACIÓN DEL PULGAR DUPLICADO DE WASSEL.

Los primeros seis tipos que se describen son pulgares bifalángicos o monofalángicos.

El pulgar tipo 1 de Wassel tiene una falange distal bifurcada en forma de Y.

El tipo 2 de Wassel tiene dos falanges dístales separadas articulando con la amplia superficie distal de una sola falange proximal.

El tipo 3. La falange proximal en Y-haped en el pulgar tipo 3 de Wassel, con las falanges dístales articulando con cada uno de los dos miembros de la falange proximal.

El pulgar tipo 4 de Wassel es la forma más común. Un amplio pulgar metacarpiano articula con dos falanges proximales sentado de lado a lado.

El pulgar tipo 5 de Wassel consiste en un metacarpiano bifurcado en forma de Y. Cada miembro de los metacarpianos articulados con una falange proximal, y cada falange proximal con una falange distal.

En el pulgar tipo 6 de Wassel, cada uno de los dos componentes del pulgar tiene un metacarpiano separado con las falanges articuladas.

El pulgar tipo 7 de Wassel incluye un pulgar trifalángico. (17)

En el siguiente cuadro se puede apreciar la clasificación antes señalada, (17)

* La primera columna describe los pulgares no maduros. La segunda columna describe pulgares en maduración. La tercera columna demuestra una configuración esquelética madura. El metacarpiano o las falanges pueden bifurcarse en la epífisis, la metafisis o la diáfisis.

CLASIFICACIÓN DEL PULGAR DUPLICADO POR WASSEL

WASSEL I		<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="text-align: center;"> <small>A</small>  </div> <div style="text-align: center;"> <small>B</small>  </div> </div>	<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="text-align: center;"> <small>A</small>  </div> <div style="text-align: center;"> <small>B</small>  </div> </div>
WASSEL II			
WASSEL III		<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="text-align: center;"> <small>A</small>  </div> <div style="text-align: center;"> <small>B</small>  </div> </div>	<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="text-align: center;"> <small>A</small>  </div> <div style="text-align: center;"> <small>B</small>  </div> </div>
WASSEL IV			
WASSEL V			
WASSEL VI			

La **frecuencia** varía en los reportes de la literatura, pero se describe que la polidactilia puede aparecer como una anomalía aislada en un 82% o formando parte de un síndrome, se han reportado aproximadamente 40 anomalías asociadas y la más frecuente es la sindactilia.

La frecuencia en los negros e indios en Estados Unidos son de 1:300 y solo de 1:3000 en los caucásicos y orientales y puede ser un hecho aislado o formar parte de algún síndrome que presente características hereditarias autosómicas dominantes o herencia dominante.

La frecuencia de malformaciones congénitas de extremidades se presenta aproximadamente en 1 de cada 600 RN vivos y las más frecuentes son sindactilia, polidactilia, y mano hendida.

Las anomalías importantes de los miembros se encuentran en alrededor de 2 de cada 1 000 recién nacidos (Connor y Ferguson-Smith, 1988). (9).

En lo que respecta a la **embriología** las yemas de los miembros aparecen al principio como pequeñas elevaciones de la pared ventrolateral del cuerpo durante la cuarta semana. El desarrollo de los miembros se inicia con la activación de un grupo de células mesenquimatosas en el mesodermo (Carlson, 1994). Los genes que contiene homeocaja (Hox) regulan la configuración del desarrollo de los miembros en vertebrados (Muragaki y col., 1996 Cohn y col., 1997). Los extremos distales de las yemas de los miembros, similares a una aleta, se aplanan pronto hacia una mano en forma de remo o placas podálicas. Hacia el final de la sexta semana, el tejido mesenquimatoso se condensó en las placas de las manos para formar los rayos digitales. En la punta de cada rayo digital, una parte del reborde ectodérmico apical induce el desarrollo del mesénquima hacia el primordio de los huesos (falanges) de los dedos. Los intervalos entre los rayos digitales son ocupados por mesénquima laxo; en poco tiempo se rompen las regiones intermedias del tejido mesenquimatoso, lo que forma escotaduras entre los rayos digitales. A medida que progresa esta estructura tisular los dedos se separan hacia el final de la octava semana.

La muerte celular programada (apoptosis) es la que causa la alteración tisular en las regiones interdigitales, tal vez mediadas por moléculas de señalamiento conocidas como proteínas morfogenéticas óseas.

El mesénquima en la yema del miembro origina huesos, ligamentos y vasos sanguíneos. También se debe aclarar que el radio y la tibia son huesos homólogos, del mismo modo que el cúbito y el peroné, y que el pulgar y el dedo gordo del pie son dedos homólogos.

Las anomalías menores de los miembros son hasta cierto punto comunes, pero suelen corregirse con cirugía. Aunque las anomalías menores casi nunca tienen consecuencias médicas relevantes, pueden indicar anomalías más importantes y ser parte de un patrón específico de defectos.

El período más crítico del desarrollo de los miembros abarca los días 24 a 36, después de la fecundación (9).

Discutiremos a continuación algunos aspectos **anatómicos y funcionales** (10) de la mano, importantes para comprender y analizar las repercusiones de la polidactilia preaxial o pulgar duplicado.

La mano y cada dedo tienen un lado cubital y uno radial, una superficie palmar y otra dorsal. Hay cinco dedos numerados y nombrados de la siguiente manera: I (pulgar), II (índice), III (medio), IV (anular) y V (meñique).

La piel de la palma, suda en abundancia, es gruesa, áspera, además está fija por la fascia, tiene una abundante inervación y está bien acojinada con grasa. En contraste, la piel dorsal es delgada, muy móvil y tiene un menor suministro de nervios sensitivos. La irrigación arterial predomina en la palma. El drenaje venoso y linfático predomina en la parte dorsal (12).

Existen ocho huesos en el carpo que consisten en el hueso escafoides, semilunar, triquetro y pisiforme; trapecio, trapezoideo, hueso grande y hueso ganchoso. Los huesos de la mano son cartilagosos al nacer; el grande comienza a osificarse durante el primer año de vida y los otros a intervalos posteriormente hasta los 12 años de edad, cuando ya están osificados todos los huesos.

Existen cinco huesos metacarpianos, cada uno de los cuales tiene una base, diáfisis y cabeza. El primer hueso metacarpiano del pulgar, es el más corto y movable. No se encuentra en el mismo plano que los otros sino que ocupa una posición más anterior. También está girado medialmente en un ángulo recto de tal manera que su superficie extensora se dirige lateralmente y no hacia atrás. Cada uno de los dedos tiene tres falanges, pero el pulgar solo cuenta con dos.

Relacionado a los músculos, hay cuatro músculos lumbricales, originados en los tendones del flexor profundo de los dedos en la palma, y tiene la función de flexionar las articulaciones metacarpofalángicas y extienden las interfalángicas. Existen ocho músculos interóseos, cuatro dorsales y cuatro palmares. El pulgar en particular tiene músculos cortos, que son: el abductor corto del pulgar, el flexor corto del pulgar, el oponente del pulgar y el aductor del pulgar.

La acción del abductor en la articulación carpometacarpiana y la metacarpofalángica; la abducción del pulgar se puede definir como un movimiento hacia delante de este dedo en el plano anteroposterior; el flexor corto del pulgar flexiona la articulación metacarpofalángica del pulgar; el oponente del pulgar lleva el pulgar en sentido medial y hacia el frente a través de la palma, de tal forma que la superficie palmar de la yema del pulgar puede entrar en contacto con la superficie palmar de las yemas de los otros dedos. Es un músculo importante que permite que el pulgar forme una garra en la acción de tenaza que se utiliza para recoger objetos; el aductor del pulgar, realiza la aducción que se define como un movimiento hacia atrás del pulgar en abducción en el plano anteroposterior, regresa el pulgar a su posición anatómica, es decir, a nivel de la palma. El aductor del pulgar es el músculo que, junto con el flexor largo del pulgar y el oponente del pulgar, origina en buena medida la fuerza de prensión en tenaza del pulgar.

Ahora, considerando a la mano como una unidad funcional, se debe tener en cuenta que la extremidad superior es una palanca de múltiples articulaciones que se mueve libremente en el tronco en la articulación del hombro.

En el extremo distal de la extremidad superior se encuentra el órgano importante de prensión: la mano. Gran parte de la relevancia de la mano depende de la acción de tenaza del pulgar e índice.

La gran movilidad del primer hueso metacarpiano hace que el pulgar sea tan importante a nivel funcional como todos los dedos restantes en conjunto. (10, 11).

Desde el punto de vista **genético** existen agentes físicos, químicos y biológicos que determinan anomalías congénitas, y son los llamados teratógenos y mutágenos. Un teratógeno puro es un agente que es capaz de alterar el desarrollo embriológico sin modificar los genes y a diferencia del mutágeno puro, este es un agente que también altera el desarrollo embriológico pero secundariamente por cambio(s) en el DNA; además existen agentes que tienen ambos efectos. En general para todos los mutágenos (y algunos teratógenos), la severidad del daño que ocasionan es directamente proporcional a la cantidad y al tiempo de exposición al agente, siendo el efecto de mutagenicidad aditivo. Además de agentes teratógenos y mutágenos, debemos considerar a los genes mismos como agentes determinantes de las anomalías congénitas (13).

La duplicación (polidactilia preaxial) o deficiencia se ha observado únicamente secundaria a la exposición de talidomida, ningún otro teratógeno humano, identificado hasta el momento, ha tenido este efecto en la extremidad en desarrollo. Una alteración en la expresión de genes HOX, en especial el gen dHAND, ha sido implicada en la inducción de dedos ectópicos en la extremidad en desarrollo. El gen dHAND induce la expresión del morfógeno sonic hedgehog y su expresión alterada causa polidactilia preaxial (16).

Cabe mencionar que uno de los agentes (teratógeno) que se ha identificado en la causa de polidactilia es la difenilhidantoína de sodio (DFH), que induce una serie de alteraciones craneofaciales, retardo en el desarrollo pondoestatural, prenatal y posnatal y defectos de extremidades que se conocen como síndrome de hidantoína fetal; cerca de 5% a 10% de los bebés expuestos in útero al DFH presentan el síndrome completo, alrededor de un tercio manifiesta alguna de las características, y mas de la mitad son sanos; esta diferencia en la tolerancia fetal al DFH aparentemente está asociada con la enzima epóxido hidrolasa, ya que los niños con el síndrome de hidantoína fetal presentan una actividad baja, y los niños sanos una actividad alta de esta enzima (13).

La exposición in útero a este medicamento se ha asociado con defectos congénitos menores y mayores, retraso en el crecimiento intrauterino, hiperbilirrubinemia, hepatotoxicidad, hiperglicemia transitoria, afibrinogenemia, sufrimiento fetal y neonatal. La teratogenicidad de este medicamento fue postulada por primera vez en 1960 y en 1995 se definió el síndrome fetal por valproato. Existen dos teorías sobre la posible causa de estos efectos: la epilepsia materna por sí sola y el medicamento anticonvulsivante.

En pacientes expuestos al ácido valproico, se han informado varios defectos esqueléticos como deficiencias preaxiales y alteración en huesos largos.

En 1980, Dalens y cols, documentaron un paciente recién nacido con defectos congénitos que fue expuesto al ácido valproico durante el embarazo. El paciente presentaba retraso en el crecimiento, dismorfismo facial y defectos cardiacos y esqueléticos. Omtzigt y cols., en 1992, informaron un riesgo de 2 a 5 % de espina bífida, posterior a la exposición durante el primer trimestre del embarazo.

Un patrón específico de dismorfismo facial ha sido atribuido al ácido valproico, el cual consiste en pliegues epicánticos, narinas pequeñas y antevertidas, filtrum plano, puente nasal plano, labio superior largo y boca en carpa. Recientemente se han informado defectos congénitos mayores en aproximadamente 6-9% de los recién nacidos expuestos al valproato, que incluyen, además de espina bífida, alteración cardíaca, paladar hendido, defectos craneofaciales y esqueléticos. El mecanismo teratogénico no es claro. Faiella y cols, encontraron que en ratones el ácido valproico indujo transformaciones de proteínas homeóticas y alteró el patrón de expresión de genes HOX, sugiriendo un mecanismo de teratogenicidad.

Sin embargo, otros estudios han encontrado una alteración en la regulación de genes clave en la vía del morfógeno hedgehog (16).

Genéticamente, se han hecho múltiples estudios para rastrear el gen determinante de la polidactilia, en este caso, se realizó un estudio pero con polidactilia postaxial tipo A, en donde se estudiaron 5 generaciones de una familia de la India, de 37 individuos (15 mujeres fueron afectadas). Un genoma buscado con lata información entre el fenotipo de polidactilia preaxial tipo A y la marca sobre el cromosoma 7p15-q11.23 no fueron encontrados y el alto puntaje obtenido fue con la marca D 7S801 (15).

Se han estudiado algunos factores de riesgo para polidactilia, como en un estudio realizado en Colombia donde se identificaron como principales factores de riesgo los antecedentes de malformaciones familiares y consumo de medicamentos por parte de la madre durante la gestación, siendo mucho mas importante el primero (33).

El **diagnóstico** es clínico, durante la exploración de las extremidades al nacimiento o en el primer contacto durante la consulta, realizando una evaluación clínica y radiológica de cada paciente, para clasificar su anormalidad y realizar el manejo quirúrgico adecuado.

En la realización del diagnóstico de polidactilia, no hay gran dificultad, ya que es evidente a la exploración física, más sin embargo es importante tomar radiografías para su clasificación, en este ámbito, se han hecho ultrasonidos para identificar polidactilia prenatalmente, cuando se realiza el ultrasonido, la polidactilia puede acompañarse de múltiples anormalidades estructurales como malformaciones cardíacas, ausencia de cuerpo calloso, encefalocele y síndrome de polidactilia-costilla corta. Castilla y col., en un análisis epidemiológico de recién nacidos con polidactilia notaron que en 14.6% de los casos presentaron otras anomalías congénitas. Los dígitos supernumerarios pueden consistir solamente en elementos de tejido o pueden contener hueso y es particularmente difícil distinguir la polidactilia por ultrasonografía (14).

En el **tratamiento** de la polidactilia preaxial, el principio básico de la corrección quirúrgica es la resección del dedo o los restos menos útiles y en los casos que este indicado realizar la reconstrucción de ligamentos colaterales, realineación de los tendones y la corrección de las deformidades angulares óseas.

La meta del tratamiento (17) quirúrgico del pulgar duplicado es la reconstrucción un particular movimiento, del pulgar estable con bulto óptimo de suave-tejido y de contorno fino, poseyendo un clavo del tamaño y de la forma apropiados. El dígito resultante debe ser recto, con los empalmes metacarpofalángicos y los interfalángicos orientados en ángulo recto del eje longitudinal del dígito.

En casos raros esto se logra simplemente por la cancelación de un pulgar “supernumerario” no funcional pequeño más a menudo, no obstante cancelar los elementos esqueléticos el suave-tejido fino de los dos dígitos esto para crear un dígito compuesto óptimo.

Estrategia quirúrgica. Porque el componente radial del pulgar está casi siempre menos bien desarrollado que el cubital. El esqueleto del componente cubital se conserva generalmente y los elementos esqueléticos del pulgar radial se suprimen. Cuando la duplicación ocurre en (empalme metacarpofalángico) el nivel común interfalángico (IP) o metacarpofalángico, la reconstrucción común requerirá la preservación de un ligamento colateral y la reconstrucción de los segundos ligamentos colaterales, preservando la integridad máxima suave del tejido fino bajo tensión de las actividades del sujetador y del apretón.

RECOMENDACIONES. TRATAMIENTO DEL PULGAR DUPLICADO (18).

1. Mano hipoplásica. Considerar la necesidad y el potencial para conservar ambos pulgares duplicados con la separación apropiada. Si los pulgares son demasiado hipoplásicos formar dos dígitos, considerar la combinación entre ellos.
2. Total y pseudoduplicación. Similar a no 1 mas la probabilidad para tener la opción de desechar un dígito.
3. Pulgar casi normal con el duplicado extremadamente desplazado o extremadamente hipoplásico. Canceladura simple del duplicado anormal.

4. Ambos duplicados hipoplásicos y mano casi normal. Considerar un cierto tipo de combinación. Generalmente suficiente es la retención, la alineación, y la estabilización de todo el pulgar duplicado aumentado por cualquier base requerida (hueso, empalme, tendón) o (piel, subcutáneo, neurovascular) los tejidos finos periféricos. Las combinaciones equivalentes de la base y de los tejidos finos periféricos (Bilhaut-Cloquet) son excelentes para la estabilización y el tamaño pero son pobres para el movimiento.

5. Sincronización. Desde la condición general y la prioridad permitida es la salud, de modo que los pulgares de la configuración final estén disponibles cuando se desarrolla primero la función. Sin embargo, un cierto valor se puede obtener por la reconstrucción en pacientes de cualquier edad, incluso con madurez. Una revisión de las técnicas de manejar la duplicación del pulgar según lo ofrecido en literatura actual y según lo convertido en una serie de 49 pacientes con 54 pulgares implicó las demostraciones de los pulgares que pulsaban semejanzas.

Ambas revisiones indican que (1) el procedimiento de la supresión simple de uno de los duplicados, uno pensado para ser todo que era necesario, se indica raramente y (2) una cierta forma de procedimiento de la combinación, que puede implicar los tejidos finos de la base (hueso, empalme, y el tendón), los tejidos finos periféricos (neurovascular, subcutáneo, o piel) o de vez en cuando todos estos tejidos finos, son la reconstrucción preferida. La serie actual reveló a grupo inusual en que la retención de ambos pulgares duplicados debe ser considerada. Una forma variable del procedimiento de Bilhaut-Cloquet, con la retención de un solo falange distal junto con una combinación especial de las dos falanges próximas, se ha descrito. Los resultados deben ser buenos cosméticamente y funcionalmente pero serán raramente normales. El problema actual es alcanzar el buen resultado máximo en una edad temprana con un número mínimo de procedimientos quirúrgicos. Si o no la reconstrucción inicial está considerada ser óptima, la supervisión cercana es necesaria hasta ocupacional y se evalúan las necesidades de empleo. La última reconstrucción secundaria para ayudar a la función o a la cosmesis puede ser útil (18).

Complicaciones. La supresión simple de un dígito con polidactilia sin la reconstrucción colateral del ligamento o la reinserción intrínseca del músculo dará lugar a deformidad progresiva y a una alta probabilidad de la necesidad de la reconstrucción secundaria. La deformidad angular del empalme es la deformidad residual más común. La falange proximal inestable, abierta por las fuerzas excéntricas extrínsecas, se desvía cubitalmente, mientras que se desvía la falange distal radialmente, creando un zigzag o una deformidad en Z. En algunos casos, la artrodesis del empalme metacarpofalángico o del interfalángico es un procedimiento secundario eficaz (17).

OBJETIVO GENERAL

Describir la frecuencia de presentación de polidactilia preaxial en pacientes pediátricos atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría durante el periodo de Marzo de 2001 a Febrero de 2003.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- a) Describir el sexo más afectado.
- b) Determinar la edad más afectada.
- c) Mencionar el manejo médico-quirúrgico.
- d) Describir cual es la extremidad mas afectada con polidactilia preaxial.
- e) Conocer el tipo de pulgar duplicado más frecuente según la clasificación de Wassel.

JUSTIFICACIÓN

En el Instituto Nacional de Pediatría no contamos con estadísticas ni con estudios comparativos de polidactilia preaxial y debido a su frecuencia e impacto estético y funcional es necesario reportar su frecuencia en nuestra unidad en un tiempo determinado (2001 a 2003), para conocer la casuística de nuestro hospital.

En México la estadística de esta patología es poco descrita en la literatura, así como la experiencia en el manejo es poco reportada por lo que el propósito de este trabajo es describir la frecuencia de polidactilia preaxial.

Es sensato mencionar que la afección del pulgar, repercute en la actividad cotidiana del paciente, y obviamente en su desempeño escolar en la edad pediátrica y económico-productiva en la edad adulta, y por otro lado tenemos lo estético, que el tener un dedo extra en la mano, hace que el paciente sea marcado por la sociedad como fenómeno, repercutiendo en la esfera de autoestima y desenvolvimiento social, destacando más la necesidad de realizar este estudio.

Y debemos tener en cuenta que la presencia de un dedo extra en la mano repercute en las actividades cotidianas del niño, como su alimentación necesaria para vivir, aprendizaje al tratar de tomar los variados artículos escolares, etc., afirmando así que la acción del pulgar representa el 50% de la función total de la mano.

HIPÓTESIS

Debido a que nuestro hospital es de tercer nivel de atención, donde se atienden pacientes de todo el país, creemos que la frecuencia es más alta que lo reportado en otros hospitales. Esta frecuencia y los resultados funcionales de la cirugía deben reportarse ya que estos tienen repercusión importante en la fisiología de la mano, considerando que la afección del pulgar tiene importante participación en la función de pinza necesaria para la realización de las actividades de los pacientes, y así consideramos que la gran movilidad que hace el pulgar es tan importante a nivel funcional como todos los dedos restantes en conjunto.

CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN

DISEÑO DEL ESTUDIO:

Retrospectivo, transversal, revisión de casos clínicos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Universo del estudio:

Todos los pacientes que ingresaron al Instituto Nacional de Pediatría con diagnóstico de polidactilia preaxial (pulgar duplicado) de Marzo del 2001 a Febrero del 2003.

Criterios de Inclusión:

- a) Pacientes con diagnóstico de polidactilia preaxial (pulgar duplicado).
- b) Pacientes con edad de 0 a 18 años.

Criterios de Exclusión:

- a) Pacientes que no tengan diagnóstico de polidactilia preaxial.

VARIABLES

Variables Independientes:

- a) Diagnóstico de pulgar duplicado.
- b) Procedimiento quirúrgico (resección quirúrgica del pulgar duplicado).
- c) Clasificación del pulgar duplicado.

Variables Dependientes:

- a) Complicaciones postoperatorias: Limitación funcional.

RECURSOS

Recursos Humanos

- a) Pacientes con diagnóstico de pulgar duplicado.
- b) Dos cirujanos Plásticos
- c) Un pediatra.

Recursos Materiales

- a) Proporcionados por el Instituto Nacional de Pediatría
- b) Lugar: Hospitalización del Instituto Nacional de Pediatría

ANÁLISIS ESTADÍSTICO E INTERPRETACIÓN DE DATOS

Se caracterizaron a grupos de estudio por medio de estadística descriptiva a través de medidas de resumen.

Se compararon los porcentajes de pacientes con presencia de pulgar duplicado dependiendo de la clasificación.

CRONOGRAMA

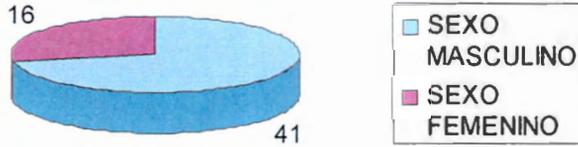
Recolección de bibliografía.	Marzo 2007
Marco Teórico.	Marzo 2007
Revisión de protocolo por el comité de investigación.	Abril 2007

RESULTADOS

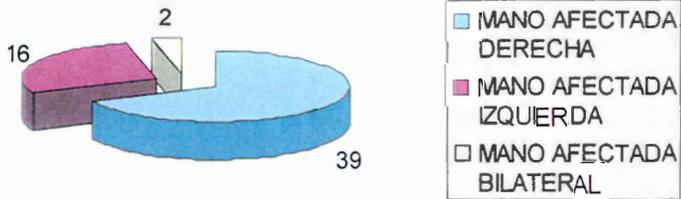
- a) PACIENTES CON POLIDACTILIA PREAXIAL = 57
- b) EDAD = 2 MESES A 7 AÑOS (PROMEDIO 19 MESES)
- c) SEXO = MASCULINO 41
 FEMENINO 16
- d) MANO AFECTADA = DERECHA 39
 IZQUIERDA 16
 BILATERAL 2
- e) TIPO MAS FRECUENTE = IV
 (CLASIFICACIÓN DE WASSEL)

Logramos reunir 57 pacientes en total en el periodo de 3 años. El grupo de edad que se incluyó fue de 2 meses a 7 años; y de este grupo tuvimos como promedio de edad a lactantes de 19 meses. Relacionado al género, en nuestro trabajo predominó sobre el masculino con 41 pacientes y 16 del femenino. En cuanto a la extremidad más afectada, fue la mano derecha con 39 pacientes y 16 en la mano izquierda; en dos niños encontramos polidactilia preaxial bilateral. Y por último, el tipo de polidactilia preaxial que más frecuente encontramos fue el tipo IV de acuerdo a la clasificación de Wassel.

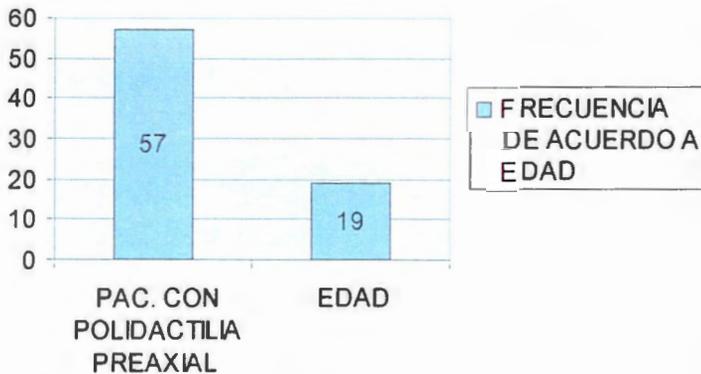
FRECUENCIA POR SEXO



FRECUENCIA DE MANO AFECTADA



FRECUENCIA DE ACUERDO A EDAD



BIBLIOGRAFIA

- 1) Cabrera Vitres N. Miranda Louro TA.
Rev. Cubana Ortop. Traumatol. 1998;12 (1-2):47-51.
- 2) Salem Hospital and West Valley Hospital. Plastic Surgery. Internet.
- 3) Jung Kyu, MD, Jeong Yeon Cho, MD Jong Sun Choi, MD.
Korean Journal of Radiology; 2003 December, 4 (4):243-251
Prenatal Sonographic Diagnosis of Focal Musculoskeletal Anomalies.
- 4) Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México. Ma. Del Rosario Ortiz Almeralla, Gerardo Flores Fragoso, Lino E. Cardiel Marmolejo, Carolina Luna R.
Revista mexicana de Pediatría Vol 70. Num 3, May-Jun 2003.p 128-131.
- 5) Rev. Chil.Pediatr. V:/6 n.1. Santiago. Ene. 2005.
- 6) Marybeth, Ezaki, Simon, P.J. Ky. Tary Light.
Michel A. Tonkin. Virchel E. Wood, and James, Dobyns.
Congenital and Deformities.
- 7) Duplication of the thumb. A Naasan an R.E. Page. Journal of Hand Surgery (British and European Volume, 1994) 19B:355-360.
- 8) Diccionario de Medicina. Océano Mossby. Carlos Gispert. 4ª edición. St. Louis Missouri (USA). Año 2006. p. 1030.
- 9) Embriología Clínica. Moore Persaud. 6ª edición. México D.F. 1999. p. 458-475.
- 10) Anatomía Clínica. Richard S. Snell. 6ª edición. México D.F. 2002. p. 472-491.
- 11) Anatomía Humana. J.A. Gosling, P.F. Harris, J.R. Humpherson I. Whitmore, P.L.T. Willian. 2a edición. 1998. España. p. 3.49-3.52.
- 12) Diagnóstico y Tratamiento de Urgencias. C. Keith Stone, MD. 4ª edición. Año 2005. p. 593-598.
- 13) La Salud del Niño y del Adolescente. R. Martínez y Martínez. 5ª edición. 2005. p. 572-576.

- 14) Prenatal Sonographic Diagnosis of Focal Musculokeletal Anomalies. Jung Kyu, MD, Jeong Yeon Cho, MD, Jong Sun Choi, MD. Korean Journal of Radiology; 2003, December; 4 (4):243-251.
- 15) Mapping one form of autosomal dominant postaxial polydactyly type A to chromosome 7p15-q11.23 by linkage analysis. U Radhakrishna. J.L. Blouin. H Mehenni, UC Patel, MN Patel, JV Solan Ki, and S.E Antonarakis. Geneva Medical School, Switzerland. Am J Hum Genet. 1997 March; 60(3):597-604.
- 16) Polidactilia Preaxial en Recién Nacidos Expuestos a Ácido Valproico durante el Embarazo. Presentación de dos casos. Mónica Aguinaga Ríos, Isabel Llano Rivas, Dora Gilda Mayén Molina, Ricardo García Cavazos. Perinatol Reprod Hum v.16 n.4 México, D.F. oct./dic. 2002.
- 17) Congenital Hand Deformities. Marybeth Ezaki, Simon P.J. Kay, Terry R. Light, Michael A. Tonkin, Virchel E. Wood, and James H. Dobyns. 4th ed. 1999. United States of America. p. 4BZ-445.
- 18) Management of Thumb Duplication. J.H. Dobyns, MD, P.R. Lipscomb, M.D. and W.P. Cooney, M.D. Number 195. May 1985. p. 26-44.
- 19) Radial Polidactyly: An Outcome Study. Theodore J. Ganley, MD John D. Lubahn, MD. Ganfey TJ, JD. Radial polydactyly: an outcome study. Ann Plast Surg 1995;35:86-89.
- 20) Thumb Polydactyly. Toshihiko Ogino, MD Hiroyuki Tsuchida, MD Hideo Kashiwa, MD Daisuke Ishigaku, MD. Department of Orthopaedic Surgery, Yamagata University School of Medicine, Yamagata, Japan. Techniques in hand and Hupper Extremity Surgery 3(4):278-285,1999.
- 21) Pre-axial Polydactyly: Outcome of the Surgical Treatment. Kemnitz, Stefan M.D.; De Smet, Luc M.D. Preceded by: Journal of Pediatric Orthopaedics, Part B. Volume 11 (1), January 2002, pp 79-84.
- 22) Long-Term Follow-Up of Surgical Treatment for Thumb Duplication. M. Larsen and J.P.A. Nicolai. The Journal of hand Surgery Vol. 30B No 3 June. 2005. Kpvsobmpgl boe Tvshfsz. Csgjujtiboefvspqfbo Woran f-3116* 41C;4; 387-392.
- 23) Experience with the Surgical Treatment of Radial Polydactyly in Adults. Ozgur Cetik, MD Murad Ulsu, MD, Meric Cirpar, MD, and Fatih Eksioglu, MD. Annals of Plastic Surgery Volume 55, Number 4, October 2005.
- 24) Anatomical Study of Preaxial Polydactyly in 158 Hands. Sayeedult Islam, Ichiro Oka and Shinya Fujita. The Tohoku Journal of Experimental Medicine [Tohoku J Exp med] 1992 Nov; Vol 168 (3), pp. 459-66.

25) Polidactilia en 26,670 nacimientos consecutivos. Características clínicas, prevalencia y factores de riesgo. J. Jesús Pérez-Molina, Noé Alfaro-Alfaro, María del Carmen López-Zermeño, Milca Arely García-Calderón. Bol Med Hosp. Infant Mex Volumen 50 – Número 11 Noviembre, 1993 pag. 803-808.

26) Further evidence for preaxial hallucal polydactyly as a marker of diabetic embriopathy. Jennie Slee, Jack Goldblatt. F. Med Genet 1997;34:261-263.

27) Postaxial Type B Polydactyly. Prevalence and Treatment. Brent Thomas Watson, M.D. and William Hennrikus, M.D. The Journal of Bone and Joint Surgery.1997. 79:65-8

28) Congenital Thumb Deformities. Virchel E. Wood, M.D. Clinical Orthopaedics and Related Research. Number 195. May 1985.7-25.

39) Two cases of complete polymetatarsia without polydactyly. T.Ishii, H.Kawabata, S.Kuratsu, K.Miki, H.Yoshikawa. British Journal of Plastic Surgery (2005)58, 267-270.

30) An Unusual Case of Preaxial Polydactyly of Hands and Feet: A Case Report. Mohammad M. Al -Qattan, MD, Fuad K. Hashem, MD, Ali Al Malaq, MD, Riyadh, Saudi Arabia. The Journal of Hand Surgery/Vol.27A No 3 May 2002.498-502.

31) Comportamiento de algunos factores de riesgo para malformaciones congénitas en la barriada de "San Lázaro". Dra. Pilar Almaguer Sabina. Dra. Mercedes Fonseca Hernández. Dra. Margarita Romero Escobar. Dr. Luis A. Corona Martínez. Rev Cubana Pediatr 2002;74(1):44-9.

32) Factores de Riesgo para Algunas Anomalías Congénitas en Población Colombiana. Johanna Muñoz, Indiana Bustos, Constanza Quintero y Alejandro Giraldo. Revista de Salud Pública Volumen 3 Noviembre 2001 pag 268,

