Polidactilia pré-axial. Experiência no Hospital de Santa Maria (Lisboa) nos últimos 10 anos, e 2 casos clínicos pouco frequentes

S. A. DE SÁ PIRES⁽¹⁾, L. REIS SILVA⁽²⁾, M. HENRIQUES⁽³⁾, M. CANEIRA⁽⁴⁾

HOSPITAL DE SANTA MARIA EM LISBOA

(1) INTERNA 4º ANO DE CIRURGIA PLÁSTICA, RECONSTRUTIVA E ESTÉTICA

(2) INTERNA 2º ANO DE CIRURGIA PLÁSTICA, RECONSTRUTIVA E ESTÉTICA

(3) CIRURGIÃ PLÁSTICA. ASSISTENTE GRADUADA DO SERVIÇO DE CIRURGIA PLÁSTICA

(4) CIRURGIÃO PLÁSTICO. DIRECTOR DO SERVIÇO DE CIRURGIA PLÁSTICA, PROFESSOR DE CIRURGIA PLÁSTICA, RECONSTRUTIVA E ESTÉTICA NA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE LISBOA

Correspondência:

Dra. Susete Alexandra de Sá Pires
Hospital de Santa Maria, Serviço de Cirurgia Plástica
Avenida Professor Egas Moniz
1649-035 Lisboa (Portugal)
Telefone: (+351) 217 805 240
E-mail: susete-pires@hotmail.com

A polidactilia é a malformação congénita mais frequente da mão e membro superior, habitualmente classificada em radial, central e cubital.

Objectivo: Avaliar os resultados estéticos e funcionais após correcção cirúrgica de polidactilia radial no Hospital de Santa Maria em Lisboa nos últimos 10 anos. Apresentam-se ainda dois casos clínicos: uma criança com polidactilia radial tipo VII de Wassel bilateral e uma jovem com polidactilia radial tipo IV de Wassel submetida a intervenção cirúrgica já em idade adulta.

Material e Método: Realizaram-se sete cirurgias, em seis doentes: comprimento e largura do polegar, forma e dimensões da unha e capacidade de pinça pollici-digital foram avaliados, comparando-se com o lado contralateral nos casos unilaterais e com valores padrão no caso de bilateralidade. Foram também submetidos a avaliação o resultado estético e a repercussão emocional da cirurgia.

Conclusão: Nos casos de polidactilia a intervenção cirúrgica é a única forma de se conseguir um polegar único, funcional e esteticamente aceitável, tendo em conta a reconstrução esquelética e articular e o repo-

lydactyly is the most common congenital hand deformity, usually classified in radial, central and ulnar. **Objective:** To evaluate the aesthetic and functional results of surgical correction of radial polydactyly in Hospital Santa Maria in Lisbon in the last 10 years. We also present two clinical cases: one child with bilateral radial polydactyly, Wassel's type VII, and one young female with radial polydactyly, Wassel's type IV, with surgical correction just in adulthood.

Material and Method: Seven surgeries (in six patients) were reported: thumb's length and width; nail's shape and dimensions and pinch pollicidigital were evaluated, comparing with the other side when unilateral and with standard measures when bilateral. We also evaluated surgery's aesthetic result and emotional repercussion.

Conclusion: In polydactyly, surgery is the only way to obtain a single thumb, both functional and aesthetic acceptable, with bone and joint reconstruction and reposition of arteries and nerves, tendons and thumb's intrinsic muscles. A careful pre-operative evaluation, the selection of the type of surgery and

sicionamento dos feixes vasculo-nervosos, tendões e músculos intrínsecos do polegar. Uma avaliação pré-operatória cuidada; a selecção do tipo de cirurgia e a experiência do cirurgião são factores que contribuem para a taxa de sucesso alcançada.

Palavras chave: *polidactilia, classificação Wassel, malformações congénitas da mão*

surgeon's experience are factors that contribute to the success rate achieved.

Key words: *polydactyly, Wassel's classification, congenital hand deformities*

Rev. Iberam. Cir. Mano – Vol. 39 • Núm. 2 • Noviembre 2011 (91-102)

INTRODUÇÃO

Na última década, a incidência de malformações congénitas tem-se mantido relativamente constante, surgindo em 1 a 2% dos recém-nascidos; destes, aproximadamente 10% apresentam malformações dos membros superiores. Na maioria dos casos, as malformações ocorrem espontaneamente ou resultam de malformações genéticas; raros são os casos decorrentes de exposições a agentes teratogénicos¹.

Os membros começam a formar-se na sexta semana de gestação, através da divisão e crescimento celulares, tendo a apoptose um papel fundamental para a separação dos dedos. Na oitava semana de gestação a mão está já completamente formada – a perturbação deste processo pode ter repercussões em vários sistemas para além do membro superior².

No presente trabalho debruçar-nos-emos sobre as duplicações – polidactilia. Contra a designação de duplicações, a sublinhar o que muitos autores defendem: que as partes extra não são verdadeiras réplicas, e por isso não são verdadeiras duplicações, sendo geralmente diferentes em tamanho e forma¹.

A classificação da polidactilia pode fazer-se de acordo com a localização: no bordo radial (pré-axial) ou cubital (pós-axial) da mão; menos frequentemente se verifica no centro da mão; neste caso com maior incidência no quarto dedo, depois no terceiro e, por último, no segundo dedo. Para além da classificação com base na localização há quem utilize a baseada no grau de desenvolvimento da componente óssea e de

tecidos moles de cada um dos dedos: polidactilia equilibrada ou não equilibrada. A grande maioria dos casos de polidactilia radial é não equilibrada, sendo o elemento radial o menos desenvolvido³. A classificação por ainda basear-se radiomorfológicas, definindo as malformações em duas direcções, como num sistema de coordenadas: longitudinalmente avalia-se a bifurcação de um dedo de distal para proximal dividindo, desta forma, as polidactilias em cinco tipos, –falange distal; falange intermédia; falange proximal; metacárpico e carpo–, e transversalmente avalia-se qual o raio envolvido⁴. A vantagem desta última classificação é que depende exclusivamente das alterações esqueléticas presentes e todas as manifestações são registadas de acordo com um esquema simples, longitudinal e transversalmente, facilitando a sua codificação e tornando possível a comparação entre diferentes centros, no que diz respeito a procedimentos terapêuticos e respectivos resultados⁵.

A polidactilia cubital ou pós-axial tem frequentemente um padrão autossómico dominante com penetrância variável⁶ e é mais frequente em indivíduos de raça negra⁷.

Já a polidactilia radial (pré-axial) é mais frequente em caucasianos. Apesar da distribuição diferencial em função da raça, a maior parte dos casos de polidactilia radial são unilaterais, esporádicos e não associados a outros problemas sistémicos.

A polidactilia pode ainda ser bilateral, o que é raro.

Para a classificação da polidactilia e posterior decisão terapêutica também é importante a avaliação do grau de desenvolvimento do dedo

supra-numerário: quando é bem desenvolvido considera-se tipo A e quando é rudimentar ou pediculado, tipo B. No primeiro caso (tipo A), a correção exige intervenção cirúrgica para remoção do dedo supranumerário e reconstrução/reposicionamento das restantes estruturas. No segundo caso (tipo B), quando cubital, basta a simples excisão do dedo supra-numerário¹.

A polidactilia central é a menos frequente dos três tipos de duplicação de dedos, podendo ocorrer isoladamente ou como parte de uma síndrome, como a condrodisplasia de Grebe. Importante a ter em conta na sua avaliação é a associação frequente com sindactilia (sinpolidactilia). A abordagem cirúrgica nestes casos depende do desenvolvimento e tamanho do dedo supra-numerário e da presença, ou não, de outras malformações, como a sindactilia. Nos casos em que o dedo supranumerário está completamente formado e tem uma função normal não é necessária a sua remoção; em contrapartida, nos casos de polidactilia central isolada, com limitação da mobilidade, está indicada a ressecção de raio. Nos casos de sinpolidactilia, a cirurgia é tecnicamente difícil e raramente se consegue um normal alinhamento e movimento do dedo, porque é difícil a excisão das componentes ósseas redundantes sem comprometer as estruturas articulares e a circulação do dedo. É, pelo exposto, fundamental nestes casos uma grande criatividade e flexibilidade intra-operatórias.

Nos casos específicos de polidactilia do polegar (pré-axial) a classificação baseia-se no grau de replicação esquelética (classificação de Wassel), sendo que o osso se pode apresentar

bífido, base comum e duplicação distal, ou duplicado (dois ossos completamente separados) (**Tabela I**)⁸. Aproximadamente 50% dos casos consistem em falanges proximal e distal duplicadas com uma articulação comum com a cabeça bífida do primeiro metacárpico (tipo IV). Contudo, alguns tipos de duplicação do polegar não se integram em nenhum dos tipos de classificação apresentados.

O diagnóstico de duplicação do polegar é, na maioria dos casos, clínico. No entanto, uma duplicação subtil, tipo I ou II, pode exigir uma avaliação mais atenta, para identificação, por exemplo, do alargamento discreto do leito ungueal. Em muitos casos há história familiar de polidactilia.

O exame objectivo deve incluir a observação da forma como a criança usa o polegar; palpação dos elementos ósseos e determinação da estabilidade articular. Em regra, um dos polegares é dominante e preferido para a *preensão*. A cirurgia em regra é diferida até ao primeiro ano de vida, antes do desenvolvimento do movimento de pinça^{1,3}.

Imagiologicamente, a radiografia da mão com duas incidências, é importante para determinar a extensão da duplicação³.

O objectivo da intervenção cirúrgica é alinhar o polegar num eixo longitudinal, estabilizar as articulações, equilibrar as funções motoras, conseguir um leito ungueal sem deformidade e restaurar um comprimento adequado⁹. Para isso, a reconstrução ou preservação dos ligamentos colaterais é fundamental nos casos em que a duplicação atinge superfícies articulares (Wassel tipos II, IV e VI).

O tratamento da duplicação do polegar depende do tipo. No caso raro¹⁰ das duplicações tipo VII de Wassel, faz-se a selecção do polegar dominante, com excisão do polegar hipoplásico e menos funcional (em regra o radial) – quando os dois polegares são iguais, é excisado o polegar radial para preservação do ligamento colateral cubital, importante para o movimento de pinça¹¹. Os tecidos moles do dedo a remover podem ser usados, como retalhos, na reconstrução do polegar de forma a assegurar um diâmetro similar ao contralateral. A inspecção da superfície articular do metacárpico também se reveste de grande importância: quando se apresenta bífida, é essen-

**TABELA I – CLASSIFICAÇÃO DE WASSEL⁸
DOS POLEGARES DUPLICADOS**

Tipo	Elementos duplicados
I	Falange distal bífida
II	Falange distal duplicada
III	Falange proximal bífida
IV	Falange proximal duplicada
V	Metacárpico bífido
VI	Metacárpico duplicado
VII	Polegar trifalângico

cial excisar a faceta articular relacionada com o polegar removido, assegurando dessa forma um correcto alinhamento do polegar e prevenindo uma deformidade angulatória progressiva.

Menos frequentemente somos confrontados com circunstâncias em que nenhum dos polegares tem adequado tamanho, estabilidade ou mobilidade para permitir uma reconstrução com resultados satisfatórios. O procedimento de Bilhaut-Cloquet combina uma excisão equalitária, longitudinal, de componentes dos dois polegares, de forma a obter um dedo com maior tamanho e estabilidade, ainda que à custa de menor mobilidade¹² (este é um procedimento apenas indicado nos casos de polidactilia tipo II ou III de Wassel, em que os dois polegares são simétricos e a unha tem um tamanho inferior a dois terços do «normal» - polegar contralateral nos casos de polidactilia unilateral - ou inferior à unha do indicador nos casos bilaterais). As desvantagens habitualmente enunciadas relativamente a esta técnica (de compromisso do crescimento epifisário, risco de rigidez articular e/ou de deformação do leito ungueal) podem, no entanto, ser minimizadas ou mesmo evitadas com a modificação da técnica apresentada por Goo Hyun Baek et al (difere do original porque este é um procedimento extra-articular em que a articulação interfalângica é reconstruída a partir de um dos polegares e o outro dedo contribui com apenas parte da falange distal para conferir maior estabilidade)¹³.

Nos casos em que se verifica um alinhamento incorrecto, extra-articular, do polegar, é necessário fazer-se uma osteotomia em cunha para restabelecer o alinhamento longitudinal do dedo. Relativamente à componente muscular há a considerar: a) a centralização dos tendões extensor pollicis longus e flexor pollicis longus e a transferência dos músculos intrínsecos da eminência tenar do polegar a remover para o polegar a manter.

Nestes casos de duplicação tipo VII há a possibilidade de o primeiro espaço interdigital ficar, após correcção da duplicação, demasiado estreito: há a considerar uma plastia em Z ou retalhos dorsais de transposição e avanço.

Perante indicação para reconstrução dos ligamentos, podem ser colocados fios de Kirschner anterogradamente, para manter um correcto alinhamento durante a fase de cicatrização. A

criança mantém, para além do fio de Kirschner, uma tala nas primeiras quatro ou cinco semanas de pós-operatório¹.

MATERIAL E MÉTODO

Neste trabalho retrospectivo são apresentados casos de polidactilia radial operados no Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Santa Maria, em Lisboa, no período de janeiro de 2000 a maio de 2011. Como casos clínicos são apresentados um caso pouco frequente de uma criança com polidactilia bilateral tipo VII de Wassel e um caso de polidactilia tipo IV de Wassel, o mais frequente, apenas submetido a intervenção cirúrgica na idade adulta.

Nos últimos dez anos foram avaliadas na Consulta de Cirurgia Plástica seis crianças com polidactilia radial. Neste grupo, cinco eram do sexo feminino (83,3%) e uma do sexo masculino (16,7%); com uma média de idades de 6,1 anos (R= 1,5 – 18).

Relativamente às características da malformação: cinco (83,3%) eram unilaterais e uma (16,7%) era bilateral. Num dos casos a criança apresentava outras malformações congénitas: hemivértebras, pólipos intestinais e malformação do ânus; em todos os outros casos (83,3%), a polidactilia era malformação única (todos os doentes tiveram avaliação prévia no Serviço de Pediatria e no Serviço de Genética Médica).

Em nenhum dos casos havia história familiar de polidactilia.

O período médio de seguimento foi de 3 anos após a cirurgia (R= 2 meses – 10 anos).

O comprimento e largura do dedo, a forma do leito ungueal e a capacidade de pinça pollicidigital foram avaliadas e comparadas com o lado contralateral nos casos de polidactilia unilateral e com medidas padrão nos casos de envolvimento bilateral¹⁴ (**Tabela II**).

TÉCNICA CIRÚRGICA

A técnica cirúrgica mais frequentemente utilizada foi a de excisão de um dos polegares e reconstrução do remanescente, dependendo a complexidade da reconstrução do estado do po-

TABELA II – RESULTADOS OBTIDOS COM A INTERVENÇÃO CIRÚRGICA

	Mão operada versus mão contralateral
Comprimento do dedo	92%
Largura do dedo	96%
Forma do leito ungueal/unha	90% largura Maior convexidade (ausência de sulco central)
Capacidade de pinça pollici-digital	80% (diminuição da força)

legar dominante. Para evitar uma depressão no lado radial do polegar a reter, habitualmente o cubital, pode ser usado um retalho em ilha, neurovascular, do polegar a excisar, para preencher essa concavidade. Esse retalho também pode ser usado como suplemento na reconstrução do leito ungueal e da polpa do dedo.

Nos casos mais complexos, os potenciais problemas são o desvio e a instabilidade das articulações metacarpofalângica e interfalângica decorrentes da forma óssea, do subdesenvolvimento ou incongruência articulares, de inserções tendinosas anormais, sobretudo os extensores extrínsecos e o flexor pollicis longus, ou da ausência ou inadequabilidade dos ligamentos colaterais¹⁵. O descrito é bem exemplificado no segundo caso clínico apresentado de polidactilia tipo IV de Wassel.

Os princípios e técnicas cirúrgicos aplicados foram basicamente os seguintes:

a) Incisões em zig-zag, incorporando um retalho em ilha, neurovascular, do polegar radial, a excisar

b) Dissecção profunda aos tendões flexores e extensores que são divididos no seu local de inserção

c) Dissecção de um retalho de periósteo, desde o colo do metacárpico à diáfise da falange proximal, incorporando o ligamento colateral radial da articulação metacarpofalângica e parte da cápsula articular; este retalho deve ser o mais largo possível: um terço a metade do diâmetro do metacárpico¹⁶

d) Inspeção cuidadosa da articulação metacarpofalângica e avaliação da estabilidade dos

movimentos de flexão-extensão. Neste sentido pode ser necessário fazer um discreto desgaste da cabeça do metacárpico para aumentar a congruência articular com a base da falange proximal ou fazer uma osteotomia longitudinal para excisar a parte do metacárpico que articulava com o polegar radial, a remover. Quando, desta forma, não é possível restabelecer o alinhamento axial da articulação, há indicação para uma osteotomia em cunha que pode, no entanto, ser realizada num outro tempo operatório de forma a não comprometer, pela instabilidade criada, a reconstrução da porção distal do polegar. A estabilidade articular, após a realização das osteotomias enunciadas, é assegurada com a colocação de fios de Kirschner¹⁷

e) Avaliação dos aparelhos extensor e flexor do polegar. O tendão do flexor pollicis longus frequentemente bifurca-se distalmente à articulação metacarpofalângica, com alinhamento radial relativamente ao eixo longitudinal do polegar e com uma inserção excêntrica no lado radial da base da falange distal.

Associa-se ao descrito incompetência do sistema de puleias com consequente desvio tendinoso em dois sentidos: radial e palmar¹⁸.

Por outro lado, o extensor pollicis longus também tem uma inserção radial na base da falange distal e identificam-se comumente conexões anómalas entre um dos extensores, ou mesmo os dois, e o flexor pollicis longus, o que cria compromisso da capacidade de flexão interfalângica, com desvio radial e instabilidade da articulação distal. Quando a deformidade descrita pode ser corrigida passivamente, são suficientes as intervenções nos tecidos moles para a sua correcção; caso contrário, torna-se necessária uma osteotomia em cunha da falange proximal, no lado cubital da transição colo-cabeça.

A intervenção cirúrgica consiste na elevação e mobilização proximal da inserção radial do extensor pollicis longus para posterior re-inserção no lado cubital da base da falange distal. Para reconstrução das puleias fazemos a dissecção proximal do flexor pollicis longus do polegar a excisar; parte do tendão é colocado circunferencialmente em torno da falange proximal funcionando como uma neo-puleia.

A re-inserção tendinosa é feita após as osteotomias, quando necessárias, e antes da recons-

trução das puleias, no lado cubital da base da falange distal. Havendo instabilidade do ligamento colateral cubital da articulação interfalângica, o que fazemos é levantar um retalho longitudinal da placa volar, de base distal, que é posteriormente transposto dorsalmente para a transição colo-cabeça da falange proximal, distalmente ao local prévio de osteotomia.

f) Reconstrução do ligamento colateral radial da articulação metacarpofalângica, inserindo o retalho periósteo-capsular no lado radial da base da falange proximal. Nos casos em que é importante o reforço deste ligamento, levantamos um retalho longitudinal, de base distal, da placa volar, como descrito para a articulação interfalângica.

Nos casos de instabilidade global da articulação metacarpofalângica, pode ser necessário fazer-se uma artrodese ou uma condrodese da articulação.

A musculatura tenar é re-inserida aquando da reconstrução do ligamento colateral radial da articulação metacarpofalângica.

Raramente há indicação para abordagem reconstrutiva, a nível da articulação carpometacárpica, mesmo nos casos de polidactilia tipo VI de Wassel; os mais frequentes são a sutura capsular e, em alguns casos, o reforço da inserção do abductor pollicis longus.

Relativamente ao período pós-operatório: os fios de Kirschner são removidos após evidência

imagiológica de consolidação dos locais de osteotomia e a imobilização com tala é mantida quatro a seis semanas, de forma a assegurar alinhamento axial do polegar, com aumento progressivo dos períodos sem tala para mobilização activa e passiva do dedo.

Pela análise dos dois casos clínicos apresentados, consideramos que o facto das intervenções cirúrgicas terem sido realizadas depois do primeiro ano de vida não comprometeu os resultados funcionais obtidos. Relativamente à técnica cirúrgica foi similar ao efectuado quando as crianças têm apenas alguns meses de vida, ainda que com maior facilidade na identificação e isolamento das várias estruturas, pelas dimensões das mesmas.

Quanto ao período de pós-operatório, houve necessidade de reforço dos cuidados de fisioterapia (para a mobilização passiva e activa do dedo e reforço articular e muscular daí decorrente) e dos cuidados com a cicatriz (principalmente no primeiro caso, em que o factor racial aumentava a probabilidade de cicatrização hipertrófica e/ou formação de quelóide).

CASO CLÍNICO 1

Criança de 4 anos de idade, sexo masculino, raça negra, saudável, com polidactilia radial bilateral. Os pais referiam dificuldades de integração

Ilustração 1. Avaliação imagiológica no pré-operatório.

Ilustração 2. Pré-operatório imediato.

na escola ainda que a criança não apresentasse qualquer limitação funcional. O exame objectivo evidenciou polidactilia radial bilateral –o dedo extra-numerário apresentava sensibilidade normal e

a criança tinha capacidade de mobilidade independente do mesmo– (**Ilustrações 1 e 2**). A criança não apresentava outras malformações congénitas e não havia história familiar de polidactilia.

Ilustração 3. Radiografia pós-operatória.

Ilustração 4. Avaliação pós-operatória.

Ilustração 5. Pré-operatório.

A avaliação imagiológica evidenciou que, nas duas mãos, estava presente um polegar trifalângico cubitalmente e um polegar bifalângico no lado radial (polidactilia tipo VII de Wassel).

A criança foi submetida a duas intervenções cirúrgicas, com excisão do polegar trifalângico, meticulosa regularização óssea, transposição tendinosa, reparação ligamentar e encerramento dos retalhos cutâneos.

Nas duas cirurgias, optou-se por fazer a excisão do polegar trifalângico, e não do polegar radial, pelo facto de este não estar bem alinhado (sem correcto posicionamento na mão para os movimentos de pinça pollici-digital e de preensão) e porque o polegar radial era mais estável na mobilização activa e passiva.

A cirurgia e o pós-operatório decorreram sem intercorrências e a criança teve alta hospitalar com posteriores re-avaliações periódicas em consulta de Cirurgia Plástica com a cirurgiã assistente

Os resultados obtidos, estéticos e funcionais, foram bons (**Ilustrações 3 e 4**). A criança apresenta normal capacidade no movimento de pinça

e de preensão, ainda que com discreta diminuição da força, sem limitação nas actividades de vida diária.

Esteticamente, o polegar direito e esquerdo apresentam comprimento e diâmetro similares, e próximo dos valores padrões para o correspondente grupo etário. A sublinhar, contudo, um discreto aumento do primeiro espaço interdigital (sem repercussão funcional).

CASO CLÍNICO 2

Jovem de 18 anos, sexo feminino, raça caucasiana, saudável. A primeira avaliação ocorreu em Consulta de Cirurgia Plástica após orientação pela médica assistente por polidactilia radial à esquerda. A jovem manifestava sentimentos de vergonha em relação ao dedo extra-numerário mas não referia nenhuma limitação nas actividades da vida diária.

O exame clínico evidenciou uma polidactilia radial à esquerda, com dedo extra-numerário hipoplásico, com sensibilidade normal mas sem

Ilustração 6. Avaliação imagiológica pré-operatória.

capacidade de movimentos, activos ou passivos, independentes (**Ilustração 5**). Esta malformação congénita era isolada (sem outras malformações) e esporádica (sem história familiar de polidactilia).

O estudo imagiológico revelou uma polidactilia radial tipo IV de Wassel (**Ilustração 6**).

A doente foi submetida a intervenção cirúrgica para excisão do polegar radial, hipoplásico, com regularização da superfície articular do metacárpico de forma a assegurar a estabilidade da articulação metacarpofalângica. Com o mesmo objectivo foi feito reposicionamento tendinoso, restauração do ligamento colateral cubital e transferência de tecidos moles do dedo extra-numerário (**Ilustração 7**).

Também neste caso a cirurgia decorreu sem complicações e a evolução clínica no pós-operatório foi favorável com posteriores re-avaliações em consulta de Cirurgia Plástica.

Aos 6 meses de pós-operatório, a doente apresenta mobilidade, activa e passiva, sem limitações e manifesta grande satisfação com os

resultados estéticos obtidos, com repercussão emocional e social favorável.

DISCUSSÃO

A polidactilia é das malformações congénitas mais frequentes, podendo ocorrer isoladamente ou num contexto sindrómico, daí a importância de um exame objectivo completo e avaliação genética^{6,7}.

Para elaborar o plano terapêutico/cirúrgico e com ele atingir os melhores resultados estético e funcional é fundamental um exame clínico e imagiológico cuidados, para avaliação dos elementos esqueléticos presentes, do alinhamento do dedo, da função motora e da estabilidade articular¹⁹.

Até ao final da década de 90, a cirurgia padrão neste tipo de malformação consistia na excisão simples de um dos dedos duplicados, daí resultando problemas de deformidade, instabilidade articular e fraqueza muscular. Dados os problemas enunciados, tornou-se imperativo desenvolver opções reconstrutivas em que são abordadas as componentes esqueléticas; articulares, incluindo os ligamentos; músculos e tendões e pedículos neurovasculares. Um dos grandes desafios é a obtenção de um polegar com correcto alinhamento num eixo longitudinal, com estabilidade articular, com força muscular adequada e esteticamente similar ao contralateral²⁰.

A grande maioria dos casos é tratada durante a infância, antes da criança desenvolver os movimentos finos da mão como a preensão e a pinça pollici-digital; o tratamento já em idade adulta é raro e, em alguns casos, controverso -ainda que a intervenção cirúrgica possa ser feita em qualquer idade com bons resultados-. A repercussão psicológica negativa da polidactilia já foi associada a psicose na idade adulta e a deformidade é considerada inaceitável em muitas culturas²⁰.

Neste trabalho são apresentados os casos de crianças com polidactilia radial abordados nos últimos dez anos no Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Santa Maria de Lisboa, Portugal.

A maioria das cirurgias ocorreu entre os 3 e os 5 anos de idade, o que está relacionado com uma orientação tardia à consulta de Cirurgia Plástica.

Ilustração 7. Avaliação pós-operatória.

Em todos os casos, a intervenção cirúrgica permitiu a recuperação da total potencialidade funcional da mão, com um correcto alinhamento longitudinal do dedo, força muscular comparável ao lado contralateral (nos casos unilaterais e comparável a valores padrão nos casos de bilateralidade), e um resultado estético satisfatório para a criança e familiares directos, os pais. Nos casos de correcção cirúrgica já na idade adulta, como no segundo caso clínico apresentado, a cirurgia pode permitir uma melhoria da auto-estima do doente com consequente re-integração social e melhoria emocional.

CONCLUSÃO

Nos casos de polidactilia pré-axial são frequentes os bons resultados estéticos e funcionais com as técnicas cirúrgicas actuais, envolvendo o reposicionamento/transposição das estruturas musculares e tendinosas, dos feixes neurovasculares e dos ligamentos articulares. É fundamental, para isso, uma cuidadosa avaliação pré-operatória da malformação, clínica e imagiológica, e a sua integração na história médica e social do doente, nas suas motivações e no reflexo social e psicológico da malformação.

BIBLIOGRAFIA

1. Kozin SH. Deformities of the thumb. Em: Wolfe SW, Hotchkiss RN, Pederson WC, Kozin SH (Eds). *Green Operative Hand Surgery*, 6th Edition. Part VI – The Pediatric Hand, Chap 41, New York: Churchill Livingstone, 2010: 1383-97.
2. Oberg KC, Feenstra JM, Manske PR, Tonkin MA. Developmental biology and classification of congenital anomalies of the hand and upper extremity. *J Hand Surg Am*, 2010; 35: 2066-76.
3. Upton J. Disorders of Duplication. Em: Mathes SJ (Ed). *Plastic Surgery*, 2nd Edition. Volume VIII. The Hand and Upper Limb. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2006: 215-44.
4. Blauth W, Olason AT. Classification of polydactyly of the hands and feet. *Arch Orthop Trauma Surg*, 1988; 107: 334-44.
5. Buck-Gramcko D, Behrens P. Classification of polydactyly of the hand and foot. *Handchir Mikrochir Plast Chir*, 1989; 21: 195-204.
6. Zguricas J, Bakker WF, Heus H, Lindhout D, Heutink P, Hovius SE. Genetics of limb development and congenital hand malformations. *Plast Reconstr Surg*, 1998; 101: 1126-35.
7. Castilla EE, Lugarinho R, da Graça Dutra M, Salgado LJ. Associated anomalies in individuals with polydactyly. *Am J Med Genet*, 1998; 80: 459-65.
8. Wassel HD. The results of surgery for polydactyly of the thumb. *Clin Orthop*, 1969; 64: 175-93.
9. Gilbert A, Loubies Ch. Anomalias congénitas del pulgar. *Rev Ortop Traumatologia*, 2005; 49: 136-46.
10. Gosk J, Rutowski R, Urban M, Koszewicz M, Moron K. Rare triphalangeal thumb polydactyly: A case report. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 2011; 64: e165-6.
11. Siqueira MA, Sterodimas A, Boriani F, Pitanguy I. A 10-year experience with the surgical treatment of radial polydactyly. *Ann Ital Chir*, 2008; 79: 441-4.
12. Bilhaut M. Guérison d'un pouce bifide par un nouveau procédé opératoire. *Congrès Française Chirurgie*, 1980; 4: 576-580.
13. Goo Hyun Baek et al. Polydactyly of the thumb. *Surgical technique modified Bilhaut-Cloquet procedure for Wassel type II and III*. *J Bone Joint Surg Am*. 2008;90:74-86.
14. Goldfarb CA, Maender A, Manske PR. Thumb size and appearance following reconstruction of radial polydactyly. *J Hand Surg Am*, 2008; 33: 1348-53.
15. Naasan A, Page RE. Duplication of the thumb: a 20-year retrospective review. *J Hand Surg Br*, 1994; 19: 355-60.
16. Manske PR. Treatment of duplicated thumb using a ligamentous/periosteal flap. *J Hand Surg Am*. 1989; 14: 728-33.
17. Dobyns JH, Lipscomb PR, Cooney WP. Management of thumb duplication. *Clin Orthop Relat Res*, 1985; 195: 26-44.
18. Tonkin MA. Thumb duplication: concepts and techniques. *Clin Orthop Surg*, 2012; 4: 1-17.
19. Netscher DT, Baumholtz MA. Treatment of congenital upper extremity problems. *Plast Reconstr Surg*, 2007; 119: 101-29.
20. Mumoli N, Gandini D, Wamala EK, Cei M. Left hand polydactyly: a case report. *Cases Journal*, 2008; 1: 346.