Sindactilia

Syndactyly

Jefferson Braga Silva[1], Francisco Carlos dos Santos Neto[2], Lauren Marquardt Burmann[3], Caroline Perin Strassburger[3], Renato Franz Matta Ramos[4]

RESUMO

A sindactilia é uma anomalia congênita da mão que ocorre por falha da apoptose no tecido mesenquimal interdigital durante a sétima e oitava semanas de gestação. Sua incidência é de 1 em 2000 nascidos vivos, sendo a mais comum das deformidades congênitas da mão. Os procedimentos cirúrgicos descritos são diversos e dependem do tipo de sindactilia. Geralmente, são utilizados retalhos vascularizados dorsais, incisões em Z-plastia interdigitais e enxertos de pele de espessura completa.

UNITERMOS: Sindactilia, Malformações Congênitas, Retalhos, Enxertos, Reconstrução.

ABSTRACT

Syndactyly is a congenital anomaly of the hand that occurs by apoptosis failure in the interdigital mesenchymal tissue during the seventh and eighth weeks of gestation. Its incidence is 1 in 2,000 live births, being the most common of the congenital deformities of the hand. The surgical procedures described are diverse and depend on the type of syndactyly. Vascularized dorsal flaps, Z incisions, interdigital repair and full-thickness skin grafts are generally used.

KEYWORDS: Syndactyly, Congenital Malformations, Flaps, Grafts, Reconstruction.

INTRODUÇÃO

A Sindactilia é uma anomalia congênita da mão, que ocorre por falha da apoptose no tecido mesenquimal interdigital durante a sétima e oitava semanas de gestação; mais especificamente, na quarta semana de desenvolvimento embrionário há o aparecimento dos brotos dos membros, já a individualização dos raios digitais por apoptose ocorre durante a sexta semana no sentido retrógrado. Sua incidência é de 1 em 2000 nascidos vivos, sendo, portanto, a mais comum das deformidades congênitas da mão. Quando associada a alguma síndrome como Apert, Poland e Holt-Oram, é ainda mais comum. Apresenta história familiar positiva em 10-40% dos pacientes e é bilateral em 50% dos casos. Os procedimentos cirúrgicos descritos são diversos e dependem do tipo de sindactilia. Geralmente, são utilizados retalhos vascularizados dorsais, incisões em Z-plastia interdigitais e enxertos de pele de espessura completa.

REVISÃO DA LITERATURA

A sindactilia pode ser definida como uma fusão variável entre os dedos adjacentes (1); é uma das deformidades

[1] PhD. Professor Livre-docente em Cirurgia da Mão, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP). Chefe do Serviço de Cirurgia da Mão e Microcirurgia Reconstrutiva do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS). Diretor da Faculdade de Medicina da PUCRS.
[2] Residência em Cirurgia Geral pelo Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Médico Residente do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital São Lucas da PUCRS.
[3] Acadêmica de Medicina da PUCRS.
[4] Pós-Graduação em Cirurgia Geral. Médico Residente em Cirurgia da Mão e Microcirurgia Reconstrutiva do Hospital São Lucas da PUCRS.

mais frequentes das extremidades, 1:2000 nascidos vivos (1, 2, 3). Pode ser classificada como cutânea, óssea, parcial, completa ou complicada (sindrômica) (2), e 50% dos casos são bilaterais (3). A mais frequente é a sindactilia cutânea (simples) completa entre o terceiro e quarto quirodáctilos (2, 3).

Etiologia

A diferenciação dos dígitos ocorre entre a sexta e oitava semanas de gestação mediante sinais do Fator de Crescimento Fibroblástico (FGF), e uma alteração nesta sinalização produz sindactilia (2). Na quarta semana de desenvolvimento embrionário, há o aparecimento dos brotos dos membros, já a individualização dos raios digitais por apoptose no sentido retrógrado ocorre durante a sexta semana (4).

Quando isolada, é transmitida por gene dominante com penetrância reduzida e expressão variável. Apresenta história familiar positiva em 10-40% dos pacientes. Quando associada a alguma síndrome como Apert, Poland e Holt-Oram, é ainda mais comum (4).

Entre os fatores de risco, estão fumo materno, condições nutricionais e econômicas baixas, aumento do consumo de carne e ovo durante a gravidez (4).

Na acrossindactilia (sindactilia fenestrada), o mecanismo responsável é uma fusão secundária dos raios digitais já individualizados, por exemplo, por bandas de constrição congênitas (5).

A função é afetada de acordo com a localização e extensão da sindactilia. A mais limitante é a sindactilia que envolve o primeiro e segundo quirodáctilos (2).

Diagnóstico

O diagnóstico é feito mais frequentemente ao nascimento, mas pode ser realizado também durante o pré-natal da gestante com o uso de ultrassonografia de alta resolução; contudo, quando a anomalia é isolada, o diagnóstico intraútero é excepcional e quando está associada a outras anomalias, orienta-se o diagnóstico sindrômico relacionado (5).

O exame clínico deve ser feito bilateral e comparativo, com atenção a todo o membro superior até a cintura escapular. Além disso, deve ser observada a mobilidade passiva e ativa das diferentes articulações. Como as anomalias dos pés estão frequentemente associadas, o exame físico deve-se estender também aos membros inferiores (5). Do ponto de vista funcional, é avaliada a movimentação ativa e passiva das articulações IFD, IFP e MCF e a discriminação sensitiva de dois pontos da mão e dos dedos (6).

Classificação

Classificação de acordo com o tipo de tecido envolvido (2).

Tipo	Descrição
Completa	Dígitos fusionados até a falange distal
Incompleta	União tecidual estende-se além do ponto médio da falange proximal e até a falange distal
Complexa	União óssea
Simples	Ausência de união óssea
Complicada	Dígitos com anormalidades ósseas ou associados a síndromes
Acrossindactilia	Fusão cutânea entre a parte mais distal dos dígitos com alguma fenestração proximal

Classificação de formas isoladas (5).

• Temtamy e McKusick:

Classe	Descrição
I	Sindactilia da terceira comissura interdigital, sendo possível a fusão em outras comissuras. É a classe mais frequente.
II	Polissindactilia. Sindactilia da terceira comissura, associada à duplicação parcial ou completa do quarto raio dentro da comissura fusionada. No pé ocorre duplicação do quinto raio associada a uma sindactilia da quarta comissura.
III	Sindactilia que une o quarto e quinto raios, sendo frequente a braquimesofalange do quinto raio.
IV	Sindactilia completa.
V	Associa uma sindactilia cutânea da terceira comissura na mão e da segunda comissura no pé, além de fusão dos metacarpos e metatarsos do terceiro e quarto ou do quarto e quinto raios.

• Cenani-Lenz:

Única classe	Padrão de herança autossômico recessivo associando uma sindactilia com oligodactilia a uma desorganização do esqueleto digital.

Classificação de acordo com a síndrome (5):

Síndromes	Descrição
Poland	Sindactilia ocorre nos dígitos encurtados, usualmente do tipo parcial e simples. No exame geral encontram-se como sinais hipoplasia de grau variável da porção esternocostal dos músculos grande e pequeno peitoral, da glândula mamária e de todo membro superior.
Apert	Sindactilia completa e complexa bilateralmente, as fusões ósseas são constantes, acompanhadas frequentemente de sinfalangismo e braquifalangismo. O polegar está envolvido em um terço dos casos quando apresenta sindactilia e o movimento de pinça é reduzido, ocorrendo entre o polegar e o dedo mínimo. Alguns outros sinais dessa síndrome são exoftalmia e hipoplasia maxilar.

Exames

O exame deve determinar os raios envolvidos e o grau desse envolvimento. Deve-se direcionar atenção especial às

unhas, pois estas podem estar unidas em casos complexos completos, o comprimento dos dígitos, visto que pode revelar braquissindactilia (dedos curtos gerando discrepância digital), e para o movimento passivo das articulações, tendo em vista a possível coexistência de sinfalangismo (ausência de articulação IF) (4).

Segundo Lister, os graus de envolvimento são: polegar-indicador 5%, indicador-médio 15%, médio-anular 50% e anular-mínimo 30% (4).

O exame a ser solicitado é o raio X simples (incidências frontal e perfil) para revelar o número de dígitos, o número de metacarpianos, o número de falanges, a presença e a situação de uma união cruzada complexa, falanges delta e configuração das superfícies articulares (5).

Tratamento

O tratamento cirúrgico procura conseguir um resultado cosmético e funcional de cada dedo e um sulco interdigital semelhante ao normal (7). A intervenção cirúrgica entre os 4 e 6 meses pode prevenir crescimento angulado do dígito mais longo (2). Costuma-se esperar até o sexto mês a fim de operar em condições de segurança anestésicas ideais, sendo prioridade as sindactilias complexas com assimetria digital que possam criar deformidades precocemente (6). Quando a sindactilia ocorre na primeira e quarta comissuras, o procedimento deve ser realizado entre o terceiro e quarto mês de vida (8). A sindactilia bilateral pode ser operada por duas equipes na mesma cirurgia para reduzir o número de procedimentos (4). Deve-se evitar operar simultaneamente os dois lados de um mesmo dígito a fim de evitar o risco de necrose isquêmica. Quando todas as comissuras estão interligadas, deve-se separar em um primeiro ato cirúrgico a primeira e terceira comissuras para liberar prioritariamente o polegar; em um segundo momento, após 6 meses, ocorre a intervenção na segunda e quarta comissuras (5).

O tratamento é dividido em procedimento com uso e sem uso de enxertos (6). No procedimento cirúrgico, é necessário o uso de enxertos de pele completa para cobertura, sobretudo na parte proximal dos dígitos (2).

Alguns autores defendem as técnicas sem enxertos por estes acrescentarem mais uma cicatriz, predisposição a escurecimento da pele do enxerto e possibilidade de crescimento de cabelos quando procedente do punho. Uma das técnicas sem enxerto proposta por Sherif utiliza um retalho dependente da artéria metacarpiana dorsal como



Figura 1 – Sindactilia parcial simples.



Figura 2 – Resultado pós-operatório.



Figura 3 – Sindactilia completa simples tratada cirurgicamente com retalhos e enxerto de pele.



Figura 4 – Resultado funcional e estético adequados.



Figura 5 – Exemplo de marcação pré-operatória.

retalho comissural, associado a retalhos em ziguezague interdigitais (2).

O procedimento ideal depende do tipo de sindactilia. Para sindactilia simples incompleta, utiliza-se o retalho em ilha vascularizado (triangular, quadrangular) dependente das artérias dorsais e sutura interdigital primária sem uso de enxertos (3, 7).

Sharma *et al.* descreveram uma técnica cirúrgica utilizando um retalho em forma V-Y interdigital. Após uma incisão interdigital longitudinal, o subcutâneo é cuidadosamente removido, o que permite que os dedos possam ser fechados primariamente. Este retalho é vascularizado por artérias perfurantes das anastomoses entre ramos da artéria metacarpal dorsal e artéria digital. Concluem que esta técnica economiza tempo e os resultados são funcionais e esteticamente agradáveis (9). Porém, esta técnica não é útil para todos os tipos de sindactilia, como sindactilias completas e complexas. A técnica produz uma cicatriz linear na linha central lateral do dígito que, com o tempo, pode levar à contratura e deformidade do dedo e da unha. Nos casos de sindactilias complexas, a reconstrução da face lateral da ponta digital comprometida necessita usualmente de um retalho de polpa digital para a cobertura óssea (6, 10). Shevtsov *et al.* descreveram uma técnica baseada na gradual e coordenada separação dos dedos e ossos metacarpais por meio de um fixador externo, a fim de permitir o crescimento dos tecidos moles interdigitais para subsequente cirurgia em Z-plastia, sem necessidade de enxertos (8).

Para sindactilias completas e/ou complexas, prefere-se o uso de enxerto de pele completa. A cirurgia utiliza um retalho dorsal vascularizado em forma triangular, quadrangular (6) ou pentagonal (7) e incisão interdigital em Z-plastia (6).

Nos casos em que é necessária uma boa cobertura lateral ao sulco ungueal, utiliza-se o retalho de Buck-Gramcko, que cria dois retalhos em cada polpa digital para cobrir ambos os defeitos (6).



Figura 6 – Sindactilia completa simples (face dorsal).

Complicações Pós-operatórias

As complicações pós-operatórias mais comuns são infecção e necrose da pele, rejeição do enxerto e contratura cicatricial, já que essa cirurgia é feita em crianças, que dificilmente seguem as instruções de imobilização da mão pelo tempo determinado. Em cerca de 10% desses casos pode ser necessário outro procedimento para desbridamento e novo enxerto. As complicações em longo prazo incluem formação de queloides (1-2%), instabilidade articular (5) e problemas no enxerto, como

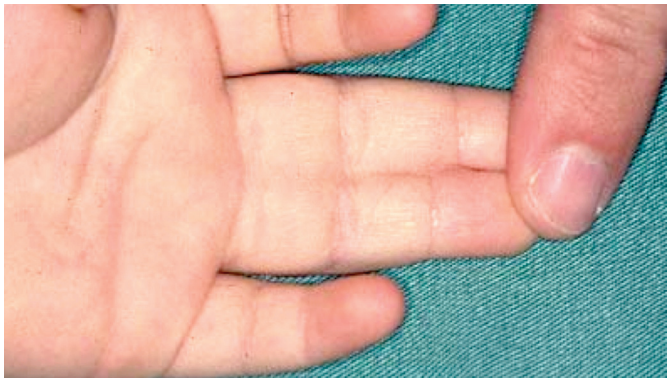


Figura 7 – Sindactilia completa simples (face volar).

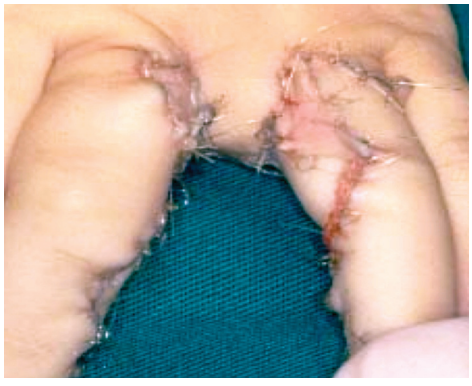


Figura 8 – Resultado pós-operatório imediato. Remarcamos a importância de uma comissura adequada.

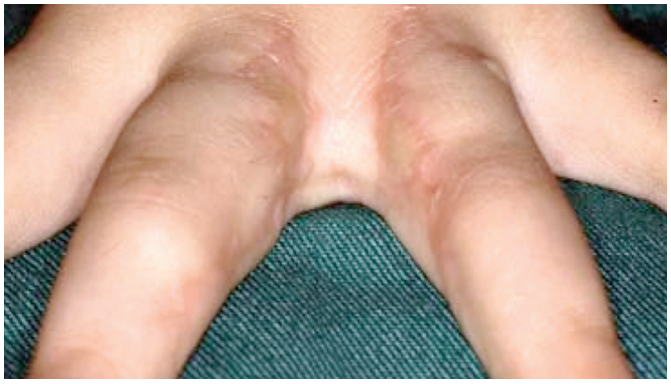


Figura 9 – Resultado pós-operatório de 4 meses.



Figura 10 – Resultado pós-operatóro de 4 meses, funcional e esteticamente satisfatórios.

hiperpigmentação, crescimento de pelos dependendo da área doadora, contratura e retração do espaço interdigital (7).

COMENTÁRIOS FINAIS

A sindactilia continua sendo a deformidade congênita mais frequente no membro superior. O diagnóstico pré-natal é excepcional e, na maioria das vezes, a sindactilia é evidenciada na primeira avaliação neonatal. Em 50% dos casos é bilateral, os dígitos mais afetados são o terceiro e quarto e a que traz maior alteração funcional é a afecção entre o primeiro e segundo quirodáctilos. Foram publicadas muitas técnicas cirúrgicas à procura da individualização dos dígitos e da reconstrução do sulco interdigital. Na maioria das vezes, é necessário o uso de enxertos cutâneos procedentes da coxa, prega do punho ou até o saco escrotal. Em alguns casos, pode ser realizado o fechamento primário sem uso de enxertos (sindactilia simples incompleta). A técnica cirúrgica mais utilizada em casos de sindactilia completa (simples ou complexa) é o uso de retalho dorsal para reconstruir o sulco interdigital e incisão em Z-plastia interdigital mais enxertos de pele, sobretudo na base dos dígitos.

O diagnostico precoce e o conhecimento da anatomia da mão, dos princípios em técnicas cirúrgicas e das prioridades a respeito de cada caso de sindactilia para realizar o encaminhamento para o especialista em cirurgia da mão resultam em menor chance de sequelas estéticas e funcionais no paciente.

REFERÊNCIAS

1. Edgard Novaes França Bisneto. Deformidades congênitas dos membros superiores. Parte ii: falhas de formação e duplicação. Rev Bras Ortop. 2013;48(1):3-10.
2. Charles A. Goldfarb. Congenital hand differences. J Hand Surg 2009; 34A:1351-1356.
3. S. Tadiparthi, A. Mishra, P. McArthur. A modification of the Chinese Island flap technich for simple incomplete syndactyly release. J Hand Surg 2009;34E1:99-103.
4. Lister, Smith. A mão - Diagnóstico e indicações. Revinter; 4a edição.
5. P. Samson, B. Salazard. Syndactilies. Chirurgie de la Main. 2008; 27S: S100-S114.
6. K. Bulic. Long term aesthetic outcome of fingertip reconstruction in complete syndactyly release. J Hand Surg Eur Online. 2012; oct1: 1-7.
7. Weiyang Gao, Hede Yan, Feng Zhang, L. Jiang, A. Wang, J. Yang, F. Zhou. Dorsal pentagonal local flap: a new technique of web reconstruccion for syndactyly without skin graft. Aesth Plast Surg. 2011;35:530-537.
8. Vladimir I. Shevtsov and Mikhail Yu Danilkin. Application of external fixation for management of hand syndactyly. Int Orthop. 2008. 32(4):535-539.
9. Ramesh Kumar Sharma, Puneet Tuli, Atul Parashar. End-of-skin grafts in syndactyly release: description of a new flap for web space resurfacing and primary closure of finger defects. Hand. 2008;4(1):29-34.
10. Kresimir Bulic. RE: End-of-skin grafts in syndactyly release: description of a new flap for web space resurfacing and primary closure of finger defects. Hand. 2012 June;7(2):221-222.

✉ Endereço para correspondência
Renato Franz Matta Ramos
Av. Ipiranga, 630/605
90.160-090 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (51) 3320-3000/(51) 8187-6807
💻 renatomatta82@hotmail.com

Recebido: 5/10/2013 – Aprovado: 21/10/2013