Duplicação do polegar

Thumb duplication

Jefferson Braga Silva[1], Francisco Carlos dos Santos Neto[2], Marco Antônio Smiderle Gelain[3], Fernanda Beck Tabajara[4], Renato Franz Matta Ramos[5]

RESUMO

A polidactilia é a segunda deformidade congênita mais frequente no membro superior, depois da sindactilia. A polidactilia do polegar (pré-axial/radial) geralmente é unilateral e à direita. A classificação mais utilizada é a desenvolvida por Wassel, e desta, o tipo mais frequente é o tipo IV, com duplicação da falange distal e média. A classificação de Zuidam é mais completa e inclui outras deformidades, como trifalangismo, hipoplasia e sinfalangismo. O procedimento cirúrgico mais utilizado é a remoção do polegar acessório e reconstrução do polegar, sendo que o grande problema deste procedimento ocorre quando existe instabilidade da articulação metacarpofalangiana e interfalangiana, necessitando de reconstrução dos ligamentos e dos tendões, podendo ser necessária uma osteotomia para corrigir os desvios.

UNITERMOS: Duplicação, Polegar, Classificação, Avaliação, Reconstrução.

ABSTRACT

Polydactyly is the second most frequent congenital deformity in the upper limb after syndactily. Polydactyly of the thumb (pre-axial/radial) is usually unilateral and on the right. The most widely used classification is Wassel's and the most frequent type is type IV, with duplication of the distal and middle phalanx. The classification of Zuidam is more complete and includes such other deformities as triphalangism, hypoplasia and symphalangism. The most common surgical procedure is removal of the accessory thumb and reconstruction of the thumb. The major problem with this procedure arises when there is instability of the metacarpophalangeal and interphalangeal joint, requiring reconstruction of ligaments and tendons, and osteotomy may be needed to correct the deviations.

KEYWORDS*: Thumb, Duplication, Classification, Assessment, Reconstruction.*

INTRODUÇÃO

Polidactilia é considerada a segunda deformidade mais comum do membro superior, depois da sindactilia. A polidactilia pré-axial (radial), cujo exemplo principal é a duplicação do polegar, é mais frequente em brancos, e na grande maioria é unilateral, esporádica e não associada a síndromes sistêmicas. A duplicação do polegar acontece por uma falha na formação e/ou diferenciação no desenvolvimento da extremidade superior, afetando o eixo radial ou ulnar do polegar. O primeiro sinal característico desta diferenciação aparece na zona de atividade de polarização (ZPA) na parte posterior do broto embrionário do membro superior. O tipo mais frequente é o tipo IV com 40%, seguido do tipo VII com 20% da classificação de Wassel. A cirurgia reconstrutiva deve ser realizada dos 6 meses aos 2 anos de idade. O objetivo da reconstrução é obter um polegar único, estável, móvel, oponente, de tamanho e volume adequados, sem deformidades ungueais e esteticamente aceitável.

[1] PhD. 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] MD. Residência Médica em Cirurgia Geral. Médico Residente do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital São Lucas da PUCRS.
[3] Acadêmico de Medicina da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA).
[4] Acadêmica de Medicina da PUCRS.
[5] MD. Pós-Graduação em Cirurgia Geral. Médico Residente em Serviço Cirurgia da Mão e Microcirurgia Reconstrutiva do Hospital São Lucas da PUCRS.

REVISÃO DA LITERATURA

A evolução da mão do primata é caracterizada pela especialização do primeiro dedo com a capacidade de oponência e ação de pinça com os outros quatro dedos (1). Este processo levou a um encurtamento deste dígito e a funções mais especializadas, como a abdução de até 90 graus (1). A função do polegar representa 40% da função da mão (2).

Existem muitas teorias que tentam explicar o motivo de o polegar apresentar só duas falanges e não três, como os outros dedos. Uma delas refere que, durante a evolução da vida embrionária, acontece uma fusão dos centros de ossificação da falange média e ungueal para formar uma falange distal única. Uma prova disso é que, mesmo que o polegar seja o menor dos dedos, apresenta a maior falange distal (1).

Polidactilia é considerada a segunda deformidade congênita mais comum, depois da sindactilia, com incidência de 1:3000 nascidos vivos (2, 3, 4). Homens e mulheres são igualmente afetados, inclusive nas formas bilaterais (5). Nos casos unilaterais, há maior acometimento do polegar direito (5, 6) na proporção de 4:3.

A polidactilia ulnar, que envolve a presença de dedos supranumerários na borda ulnar da mão, é mais comum em crianças afro-americanas, sendo que a ligadura ou a excisão simples do dedo supranumerário é suficiente para resolução do caso (7). A polidactilia pré-axial (radial) é mais frequente em brancos, majoritariamente unilateral, esporádica (4) e não associada a síndromes sistêmicas (8), requerendo maior reconstrução das estruturas (7).

Etiologia

As teorias descritas para tentar explicar a etiologia da duplicação do polegar são várias, mas nenhuma tem aceitação completa (5).

Dentre elas, embasadas na embriologia do membro superior, Yasuda (9) sugere que a duplicação é devido a uma extensão anormal e involução reprimida da crista ectodérmica na borda pré-axial. A maioria dos casos é esporádica, mas pode ser encontrada herança de caráter recessivo e penetrância incompleta (6).

A duplicação do polegar acontece por uma falha na formação e/ou diferenciação no desenvolvimento da extremidade superior, afetando o eixo rádio-ulnar da mão. O primeiro sinal característico desta diferenciação está na zona de atividade de polarização (ZPA) na parte posterior do broto embrionário do membro superior. Anomalias na proteína Hegde-Hog (expressada na ZPA) ou genes anômalos (Hox gene, Proteína morfogênica óssea, Gli-3) causam duplicação do polegar (10, 11).

Um polegar trifalângico pode ser decorrente da tentativa de formação de um polegar bífido (1), segundo Lapidus e Guidotti.

Classificação

A classificação de Wassel (6), que data de 1969, é a mais comumente utilizada, e descreve 7 tipos de duplicação do polegar, baseada nos níveis ósseos onde acontece a duplicação. Esta classificação não oferece informação sobre qual dos polegares é o dominante (10), não leva em consideração alterações de partes moles e não possui correspondência com um método cirúrgico específico.

O tipo mais frequente é o tipo IV com 40%; seguido do tipo VII com 20%; II com 16%; III com 11%, V com 10% e tipos I e VI com 4% (3, 4, 8).

Para os casos de trifalangismo e triplicações, a classificação de Wassel é insuficiente, sendo necessárias outras classificações, como a proposta por Wood *et al* (12), Miura *et al* (13), e a mais atualmente proposta por Zuidam *et al* (14), que inclui polegar trifalângico, sinfalangismo e triplicação do polegar.

Avaliação Pré-operatória

A idade ideal para realizar a cirurgia é entre os 6 meses e 12 meses de idade, devido a algumas deformidades não estarem evidentes em dedos pouco desenvolvidos (4). Porém, A. Manohar descreveu cirurgias em pacientes maiores de 40 anos com resultados satisfatórios (15).

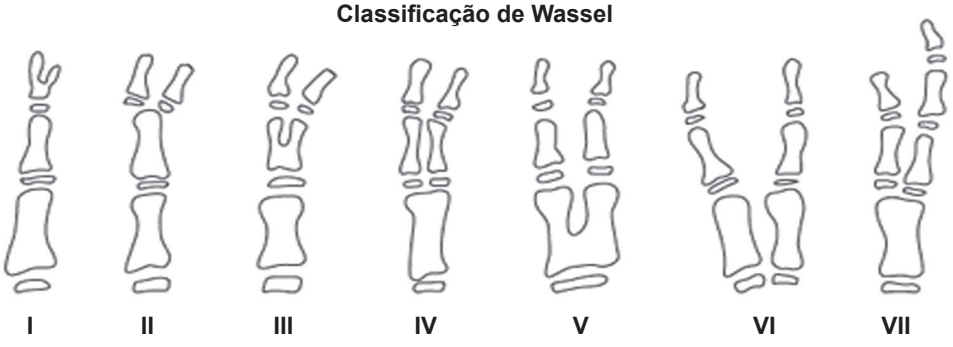


Figura 1 – Classificação de Wassel.

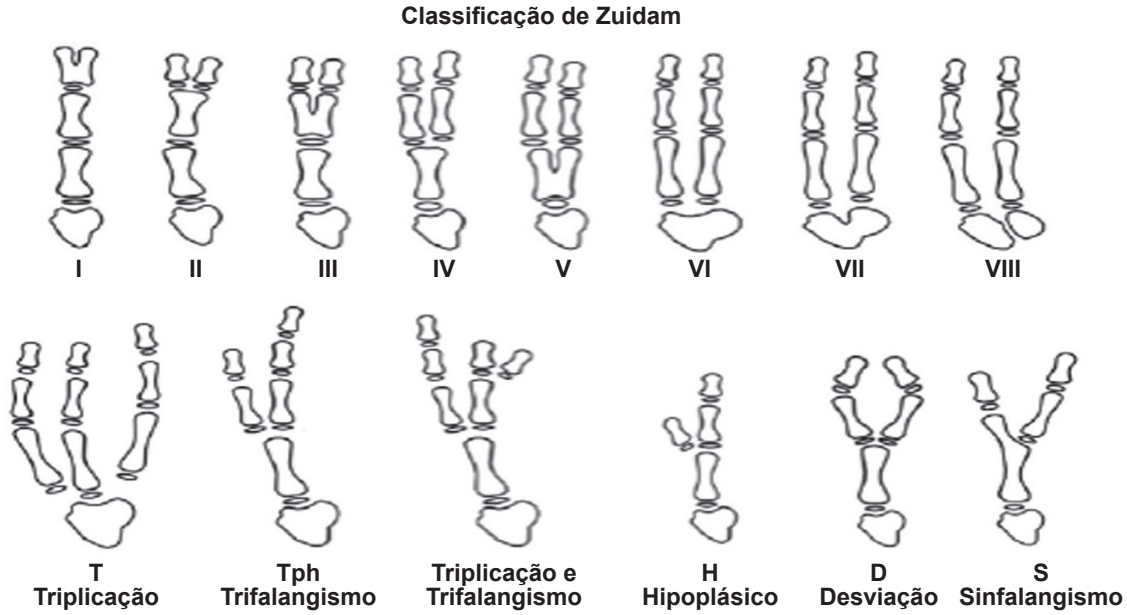


Figura 2 – Classificação de Zuidam.



Figura 3 – Duplicação do polegar (Tipo II de Wassel).



Figura 4 – Duplicação do polegar (Tipo III de Wassel).

O objetivo da reconstrução é obter um polegar único, estável, móvel, oponente, de tamanho e volume adequados, sem deformidades ungueais e esteticamente aceitável (5, 8, 10).

A mobilidade do polegar depende, em grande parte, da integridade da articulação carpometacarpal (CMC) usualmente normal no tipo I a IV de Wassel, mas com diferentes graus de malformação no tipo V e VI. Cirurgicamente, prefere-se obter a estabilidade do que a mobilidade distal, estando a articulação CMC intacta (10).

Deve ser definido qual dos polegares é o dominante, por meio da comparação com o polegar contralateral, avaliando-se a oposição e os componentes anatômicos. Uma técnica simples é a colocação do dedo do cirurgião sobre o menor dígito duplicado e procurando a melhor aparência estética. Os familiares devem ser advertidos que o motivo da cirurgia é a reconstrução do polegar dominante e não a simples remoção do menor dígito, usualmente o radial (10).

A avaliação clínica direciona-se aos tecidos moles, à forma, à integridade dos sulcos ungueais, à estabilidade do ligamento colateral no desvio ulnar ou radial e à hipermobilidade (especialmente na hiperextensão das articulações IF e MCF). A instabilidade de uma destas pode comprometer a função do dedo. Isso é consequência de anomalias extrínsecas do tendão do Flexor Longo do Polegar (FLP) e dos extensores do polegar, com alterações na origem e na inserção distal, aplicando forças deformantes através das articulações hipoplásicas (10).

O raio X simples (póstero-anterior e perfil) é usualmente necessário para obter informações adicionais para o planejamento cirúrgico. A imagem contralateral ajuda na comparação das estruturas ósseas (10).

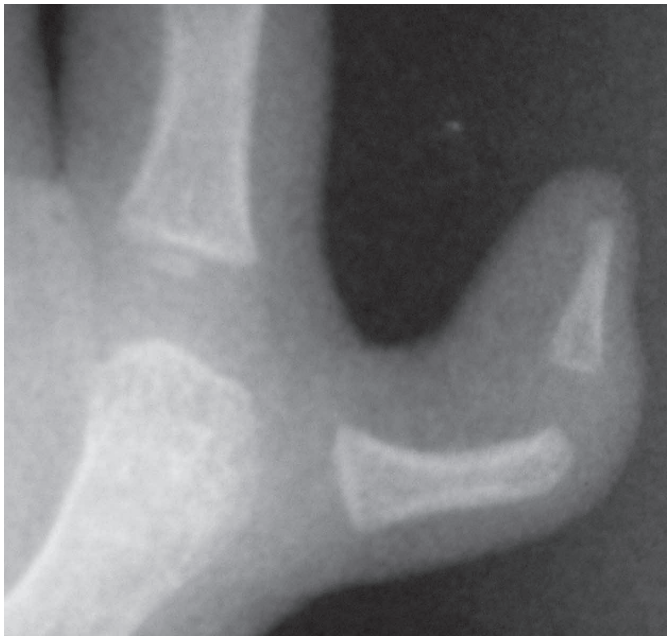


Figura 5 – Raio X simples P-A dos dedos. Duplicação do polegar (Tipo IV de Wassel, a mais frequente).

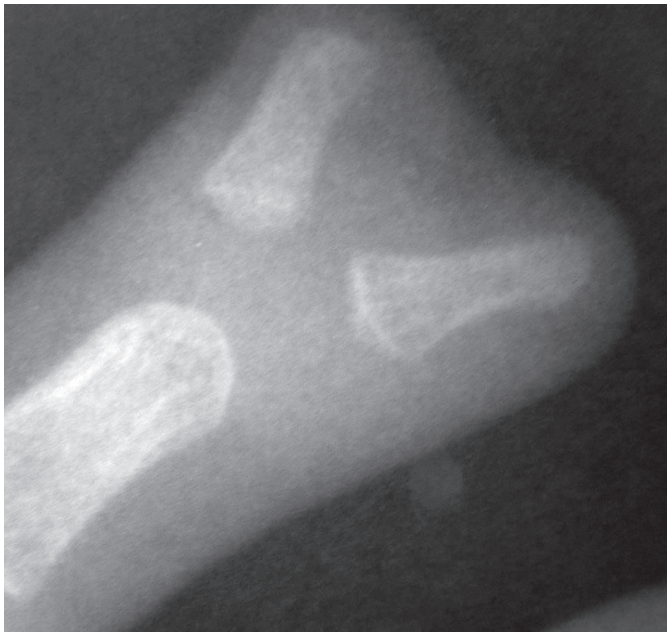


Figura 7 – Raio X simples P-A. Duplicação da falange distal do polegar (Tipo II de Wassel).



Figura 6 – Duplicação da falange distal do polegar (Tipo II da Wassel).

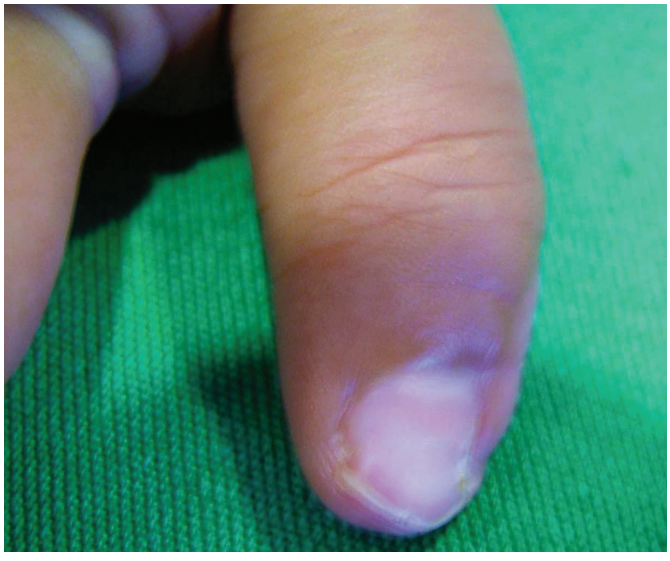


Figura 8 – Resultado Pós-operatório de 6 meses.

Técnicas Cirúrgicas

Polegar Flutuante: Se a pele da ponte do polegar flutuante é menor do que 4 mm de comprimento, pode ser excisado no período neonatal. Infiltra-se a base dessa ponte com anestesia local, utiliza-se um clip vascular ou uma sutura perto da base, e o dígito remove-se com lâmina de bisturi descartável. O clip vascular ou sutura devem cair em 2 semanas. Se a pele da ponte é maior do que 4 mm, a excisão e a sutura devem ser realizadas sob anestesia geral após os 3 meses de idade (3, 10, 16).

Remoção e Reconstrução: É o procedimento mais comum para manejo de duplicação do polegar. A complexidade depende do estado do polegar dominante. A excisão simples é indicada quando não existe conexão óssea e a articulação é estável. Tonkin prefere a excisão com o retalho em V palmar e dorsal, ao invés da incisão em forma de raquete (10), já que esta deixa uma incisão longitudinal e pode ocasionar forças deformantes ou algum desvio durante o crescimento, o que pode ser evitado com uma Z-plastia. Se resultar em uma concavidade no lado radial (usualmente do polegar ulnar), esta deve

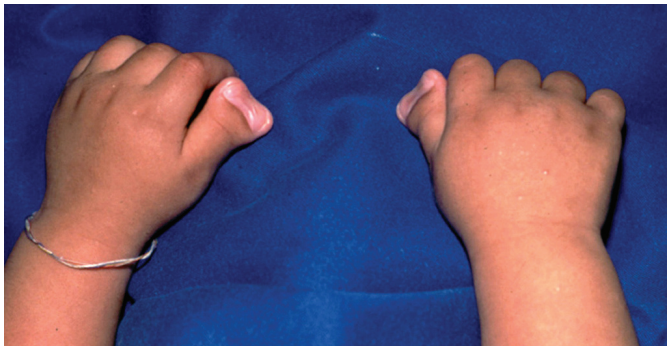


Figura 9 – Pré-operatório de Duplicação da falange distal do polegar bilateral (Tipo II de Wassel).



Figura 10 – Resultado pós-operatório de 4 meses.



Figura 11 – Pré-operatório de Duplicação do polegar (Tipo IV de Wassel).

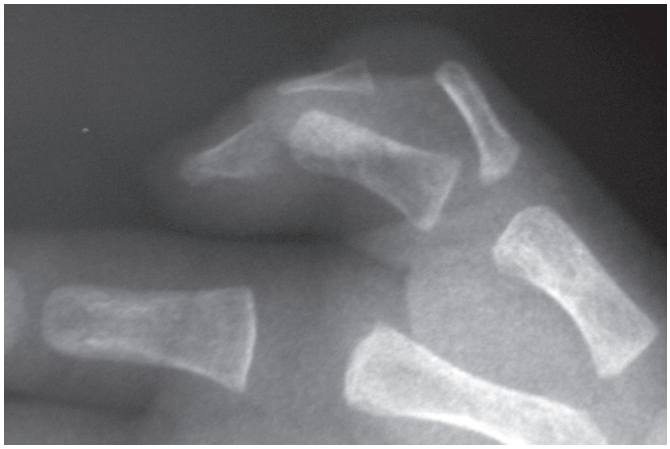


Figura 12 – Raio X simples P-A dos dedos. Duplicação do polegar (Tipo IV de Wassel).

ser coberta cuidadosamente com um retalho neurovascular em ilha (10).

Em duplicações mais complexas, o grande problema para o cirurgião é a instabilidade das articulações MCF e IF. O desvio axial é a sequela mais frequente após a cirurgia (2). As causas desta instabilidade são múltiplas: forma do osso, articulação pouco desenvolvida, incongruência articular, inserção anormal do tendão (especialmente do FLP e extensores extrínsecos do polegar) e ligamentos colaterais ausentes ou inadequados. Esses problemas são achados com frequência no tipo IV de Wassel, onde os polegares são quase do mesmo tamanho (10).

O procedimento se inicia com uma incisão em ziguezague, incorporando um retalho em ilha do polegar radial. Disseca-se no plano profundo aos tendões flexores e extensores, os quais são desinseridos distalmente. As falanges distal e proximal são removidas através da unha ou da prega ungueal. Tenta-se manter o periósteo da epífise da falange proximal envolta na articulação MCF, junto ao ligamento colateral, e cria-se um retalho periósteo-capsular, retirando a parte óssea e cartilaginosa para cobrir a borda radial do metacarpo (mantendo 1/3 - 1/2 da circunferência do metacarpo). Os tecidos moles são utilizados para a reconstrução do ligamento colateral radial da articulação MCF (10).

A articulação MCF deve ser avaliada. Qualquer desvio da falange proximal tem de ser corrigido. Pode ser realizada a tração do tecido da face radial para conseguir o alinhamento. Avalia-se o movimento de flexão e extensão da articulação. Pode ser necessário dar forma à cabeça do metacarpo para melhorar a congruência mediante uma osteotomia, mantendo as estruturas capsulares e ligamentares (10).

Depois de excisado o polegar radial, a flexão e a extensão são avaliadas. A musculatura tenar é incluída no retalho periósteo-capsular. A bifurcação usualmente presente no tendão do FLP ocorre com maior frequência distal à articulação MCF e, igualmente ao tendão Extensor Longo do Polegar (ELP), a inserção ocorre na face radial da base da falange

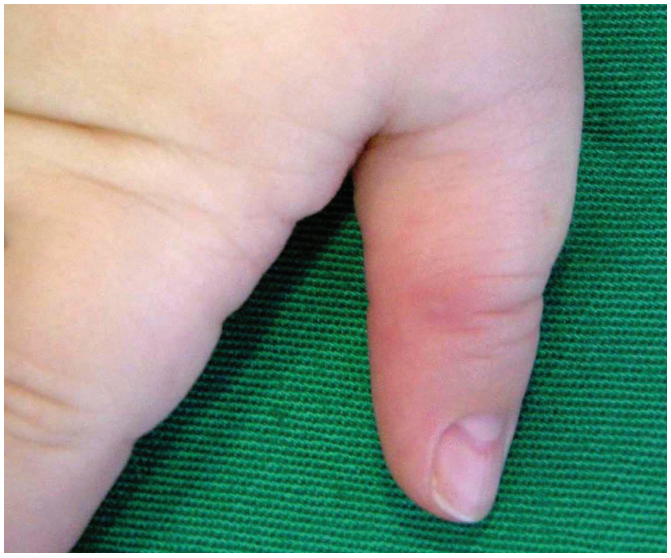


Figura 13 – Resultado pós-operatório de 6 meses.

distal. Usualmente, a inserção do Extensor Curto do Polegar (ECP) também é anômala e podem existir conexões entre os flexores, os extensores e o Abdutor do Polegar. A dissecção do tendão do FLP deve ser cuidadosa, buscando manter a integridade do tendão do dedo dominante (10).

A osteotomia é realizada neste momento. Utiliza-se um fio de Kirchner 0.7mm no sentido anterógrado através da falange distal e corrige-se o desvio com a osteotomia. Então, o fio é passado em sentido retrógrado através da articulação IF atravessando a osteotomia e fixando a articulação MCF. O desvio não deve ser hipercorrigido (10).

Após, realiza-se a sutura de reinserção distal dos tecidos moles do aparelho flexor e extensor previamente dissecados. Os tendões intrínsecos são inseridos no lado ulnar da base da falange distal (10).

Neste tempo cirúrgico, é reconstruído o ligamento colateral da articulação MCF, utilizando-se o retalho periósteo-capsular previamente dissecado. A musculatura tenar é incorporada na reconstrução do ligamento colateral radial.

Finalmente, realiza-se a sutura do retalho vásculo-nervoso. O polegar fica imobilizado por 5 semanas, e o fio de Kirchner é retirado quando existem sinais radiográficos de consolidação da osteotomia.

Procedimento de Bilhaut-Cloquet: Utilizado na duplicação do polegar Tipo I e II de Wassel (com polegares do mesmo tamanho e forma). Na marcação para incisão, tenta-se conservar o maior diâmetro da unha e leito ungueal de cada dedo, o que mantém uma sutura livre de tensão. Na divisão da falange, tenta-se manter a inserção distal do aparelho flexor e extensor. Afasta-se o ligamento colateral e excisa-se um triângulo ósteo-cartilaginoso bilateralmente a partir da cabeça distal da falange proximal. É muito importante realizar a correta fusão da epífise, diáfise e metáfises das duas falanges. Realiza-se a perfuração das duas falanges com um fio de Kirchner 0.7mm para passar a sutura com fio de aço. Realiza-se a sutura do leito ungueal com técnica microcirúrgica (17). O procedimento de Bilhaut-Cloquet modificado consiste em utilizar o complexo ungueal do dedo dominante.

Transposição Acral: Realizado quando um dos dedos apresenta-se dominante, mas o outro contém a polpa e a unha mais bem desenvolvidas (sobretudo em trifalangismo). Nesse caso, é necessário fazer a transposição acral (10).

Trifalangismo, Triplicação e Dimelia Ulnar: O polegar trifalângico pode surgir isoladamente, associado a duplicações ou com síndromes sistêmicas (3). Existem dois tipos: no primeiro caso, há um polegar semelhante ao normal com uma falange extra (retangular, trapezoidal ou delta) e, no segundo caso, existe uma duplicação do segundo dedo com polegar sem função de oponência.

Como nas técnicas anteriores, o cirurgião precisa manter a integridade da articulação CMC. A avaliação deve incluir as combinações de dígitos que proporcionam o melhor polegar (10), o qual é escolhido para a reconstrução. Em alguns casos, é preferível realizar a policização do que a reconstrução do polegar anômalo. Em trifalangismo verdadeiro, realiza-se a osteotomia de reposição e de encurtamento, fusão da articulação e, algumas vezes, transferência de oposição do dedo (10).

Dois polegares inadequados: Em casos nos quais as duas articulações CMC são hipoplásicas, prefere-se realizar a policização.

Complicações Pós-operatórias

Com relação às complicações do tratamento cirúrgico, pode-se encontrar diminuição da amplitude dos movimentos da articulação interfalangiana e metacarpofalangiana, instabilidade radial ou ulnar das articulações, diminuição ou perda da oposição e da pinça, diminuição da preensão palmar, atrofia da polpa digital, contratura da primeira comissura e desvio em baioneta (5, 18). Outras complicações envolvem adesão do tendão extensor e contratura em extensão da articulação, além de desvio radial da falange distal do polegar, as quais podem ser reabordadas cirurgicamente para nova correção (19).

COMENTÁRIOS FINAIS

A duplicação do polegar é uma deformidade que se apresenta com bastante frequência na nossa prática ambulatorial. É importante definir o tipo de deformidade que cada paciente apresenta e saber qual é o momento ideal para realizar a cirurgia reparadora, com a finalidade de encaminhar o paciente ao especialista em cirurgia da mão. As técnicas cirúrgicas são diversas de acordo com o tipo de deformidade apresentada, mas, a princípio, o mais importante é manter a estabilidade articular e conseguir a reconstrução mais anatômica possível do aparelho flexo-extensor

e ligamentar do polegar para evitar sequelas no desenvolvimento do paciente.

O conhecimento da anatomia e das variações anatômicas nas deformidades congênitas mais frequentes da mão propicia um bom diagnóstico e tratamento, a fim de evitar sequelas funcionais e estéticas da mão.

REFERÊNCIAS

1. Qutub Qazi, George Kassner. Triphalangeal thumb. Journal of Medical Genetics, 1988;25:505-520.
2. Marie Maillet, Damien Fron, Véronique Martinot-Duquennoy, Bernard Herbaux. Results after surgical treatment of thumb duplication: a retrospective review of 33 thumbs. J Child Orthop, 2007;1:135-141.
3. Watt AJ, Chung KC. Duplication. In congenital hand differences. Hand Clin. 2009;25(2):215-27.
4. Nguyen Ngoc Hung. Bifid thumb tipe IV in children: transferring an epyphiseal segment of the proxima phalanx with insertion of the adbuctor pollicis brevis tendon. J Child Orthop. 2010;4:525-537.
5. Chakkour, Ivan; Lopes, Edmur Isidoro; Gomes, Mogar Dreon; Costa, Antônio Carlos da Costa; Fernandez, Marcos Sanmartin; Salazar, Cesar Augusto. Duplicação do polegar: avaliação de 40 casos. Revista Brasileira de Ortopedia; 35(10):401-410, out. 2000
6. Wassel H.D.: The results of surgery for polydactyly of the thumb. Clin Orthop 64: 175-193, 1969.
7. Charles A. Goldfarb. Congenital hand differences. J. Hand Surg 2009; 34A:1351-1356.
8. Edgard Novaes França Bisneto. Deformidades congênitas dos membros superiores. Parte II: falhas de formação e duplicação. Rev. Bras. Ortop. 2013;48(1):3-10.
9. Yasuda M. Pathogenesis of preaxial polydactyly of the hand in human embryo. J Embryol Exp Morphol 33: 745-752, 1975.
10. Michael A. Tonkin. Thumb duplication: concepts and techniques. Clinics in Orthopedic Surgery. 2012;4:1-17.
11. Muhammad Farooq, Jesper T Troelsen, Mette Boyd, Hans Eiberg, Lars Hansen, Muhammad Sajid Hussai, et. al. Preaxial polydactyly/triphalangeal thumb is associated with changed transcription factor-binding affinity in a family with a novel point mutation in the long-range cis-regulatory element ZRS. European Journal of Human Genetics. 2010;18:733-736.
12. Wood VE. Polydactyly and the triphalangeal thumb. J Hand Surg 1978;3:436-444.
13. Miura T. Triphalangeal thumb. Plast Reconstr Surg 1976;58:587-594.
14. Zuidam, J. M.; Selles, R. W.; Ananta, M; Runia, J; Hovius, S. E. R.. A classification system of radial polydactyly: inclusion of triphalangeal thumb and triplication. J Hand Surgery, 2008.
15. A. Manohar, A. J. Beard. Outome of reconstruction for duplication of the thumb in adults aged over 40. Hand Surgery. 2010;16(2):207-210.
16. Dautel G, Barbary S. Duplications du pouce. Chir main. 2008;27(Suppl 1):S82-99. Epub 2008; Aug 22:82-99.
17. Kato H, Ogino T, Minami A. Etude a long terme de l'intervention de Bilhaut-Cloquet pour la polydactylie du pouce. In: Gilbert A, Buck-Gramcko D, Lister G (eds). Les malformations congenitales du membre superieur. Monographie du groupe d'etude de la main. Expansion Scientifique Française, Paris, 1991; pp 139-146.
18. Tada K., Kagawa K.Y., Tsuyuguchi Y., Kawai H., Egawa T. Duplication of the thumb: a retrospective review of the two hundred and thirty-seven cases. J Bone Joint Surg 65: 584-598, 1983.
19. Marks, T. W.; Bayne, Loui G. Polydactyly of the thumb: abnormal anatomy and treatment. The Journal of Hand Surgery, Volume 3, Issue 2, March 1978, Pages 107-116.

✉ 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: 4/10/2013 – Aprovado: 21/10/2013