

ECTRODACTILIA PARCIAL

Emilio - A. BONNECARRÈRE y Raúl RODRÍGUEZ - BARRIOS

Relator: A. VÁZQUEZ ROLFI

Al presentar esta comunicación, es nuestro propósito traer a Vds. un interesante caso de ectrodactilia parcial que tuvimos oportunidad de observar.

Es el enfermo G. M., que presenta su mano derecha con esta rara malformación, bien notoria, como muestran las fotografías adjuntas.

Es una verdadera mano trifurcada, por agenesia de los dedos medio y anular y sus correspondientes metacarpianos; con una anatomía y una fisiología particulares, que han permitido a nuestro enfermo desempeñarse perfectamente los 75 años de su vida, en que efectuó los trabajos de campo más variados.

De sus ascendientes, no hubo ninguno con anomalías congénitas. Lo mismo sus descendientes; tuvo 7 hijos sin ninguna malformación aparente. Sus hermanos, lo mismo. En cambio, un nieto de una hermana, muerto de dos meses, presentaba su mano derecha idéntica a la de nuestro enfermo.

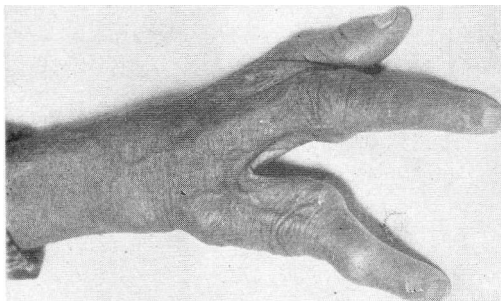
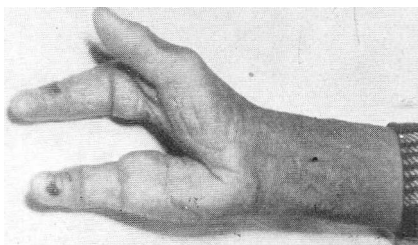
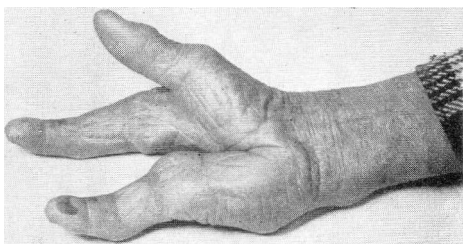
El estudio cuidadoso y detallado de esta mano, exteriormente y en actitud de reposo, nos muestra:

El pulgar de igual tamaño que el izquierdo, con su forma y situación normales.

El índice con semi flexión permanente de la tercera falange sobre la segunda.

El quinto dedo, con su segunda falange flexionada.

Comunicación presentada a la Sociedad de Cirugía de Montevideo, en la sesión del día 27 de agosto de 1937.



La palma de la mano presenta en su parte media una entrante en forma de V a vértice hacia el carpo y más cercana al borde cubital; que corresponde al vacío dejado por los metacarpianos 3º y 4º.

Esta entrante está limitada hacia el lado interno por la eminencia hipotenar, mucho más desarrollada aquí que en la otra mano y por su lado radial por una línea que sigue aproximadamente la línea de Delorme y que va de la parte externa del pisciforme al lado interno de la articulación metacarpo falangiana del 2º dedo.

La eminencia tenar tiene casi los caracteres normales.

El talón de la mano está interrumpido en la parte inferior por el vértice de la V.

La piel con caracteres normales, tapiza ambos lados de la escotadura hasta la parte media de su espesor, continuándose allí con la piel dorsal.

Todas las líneas de la mano están interrumpidas en su porción mediana.

El pliegue de oposición del pulgar, palmar superior, se inicia normalmente en el talón, se interrumpe luego en su parte media para reaparecer nuevamente terminando a su nivel normal en el borde radial de la mano.

El medio existe solamente al nivel de su parte superior.

El inferior, se encuentra solo en su parte interna, al nivel de la hipotenar.

La cara dorsal de la mano muestra bien visible la escotadura.

Funcionalmente, permite al enfermo valerse de ella aún para trabajos delicados.

La abducción y adducción están perfectamente conservadas, como no podía ser en otra forma al no haber ninguna anomalía en la articulación radiocarpiana que es la que rige estos movimientos.

La flexión la realiza correctamente; en cambio no puede hacer la hiperextensión, llegando sólo hasta el plano frontal del antebrazo. Se explica esta limitación por las modificaciones que se notan en las articulaciones entre los huesos del carpo (radiografías).

El dedo pequeño realiza correctamente la flexión y extensión en la articulación metacarpo - falangiana. Hay una limitación de

movimientos muy grande en la articulación interfalangiana entre primera y segunda, que se presenta en semiflexión pronunciada. Perfectamente normal es la articulación entre segunda y tercera falange.

El índice tiene bien conservados los movimientos de la articulación metacarpo - falangiana. La articulación falango - falangiana entre primera y segunda está limitada en su movimiento igual que el dedo pequeño y se presenta en semi flexión. Lo mismo la articulación entre segunda y tercera falanges.

El pulgar no puede efectuar la hiperextensión, los demás movimientos son normales.

Los movimientos de oposición se hacen bien en el pulgar y el meñique.

Tomamos el *índice dinamométrico* encontrando una disminución en la fuerza de prehensión de esta mano (30 dinas) respecto de la izquierda (70 dinas).

La fuerza de adducción con respecto al eje de la mano tomada entre el índice y el pequeño dedo es de 10 dinas.

Radiográficamente, lo más notorio es la existencia de 3 metacarpianos con ausencia absoluta del tercero y cuarto, que no existen ni aún en rudimento perdidos entre los tegumentos de la mano como pasa frecuentemente.

En la primera fila del carpo no se observa ninguna alteración en la morfología y disposición de los huesos.

En la segunda fila, el trapecio se articula sin particularidades con el primer metacarpiano. Su conexión con el segundo es más extendida que lo normal.

El trapecoide con su contorno desformado es en parte sustituido por el cuerpo del hueso grande. Este, en efecto, ha sufrido una especie de desplazamiento como si tendiera a colocarse en el eje del segundo metacarpiano con el cual tiene una conexión mayor que lo normal, presentando a tal efecto la extremidad proximal del metacarpiano una extensa superficie articular horizontal.

Entre el hueso grande y ganchudo se vé el espacio articular ensanchado, disposición que explica la movilidad de que gozan estos dedos acercándose o alejándose entre ellos.

No se ve espacio articular entre la segunda y tercera falange del segundo dedo.

El quinto metacarpiano presenta una especie de cóndilo para articularse con el ganchudo que le ofrece una cavidad glenoidea, formándose por consiguiente una articulación condílea en lugar de la artrodial. La extremidad de este hueso presenta un ensanchamiento de contorno regular que continúa el contorno del cuerpo del hueso que describe por su borde externo una curva cóncava afuera. Las articulaciones entre las falanges tampoco dejan ver espacio. Se traduce clínicamente ésto, por la imposibilidad de abandonar la actitud de semi flexión en que se presentan estas falanges.

En resumen, se trata de un caso interesante:

1º porque en él no se observan muñones que representen los dedos que faltan como sucede frecuentemente en estas malformaciones;

2º se trata de una tridactylia, mano a tres dedos, casos excepcionales en la literatura médica; más frecuentes son los casos publicados de bidactylia;

3º es la única malformación visible que presenta el enfermo, es frecuente que en estos casos haya malformaciones de los otros miembros, superior e inferiores;

4º hay un caso análogo en la línea colateral del enfermo, lo que le da carácter familiar.

Las alteraciones o perturbaciones observadas durante el desarrollo del embrión humano pueden localizarse separadamente en las diferentes formaciones mesodérmicas que constituyen los miembros dando lugar a 4 grandes grupos de malformaciones congénitas que son:

1º Las derivadas de las perturbaciones de la osteogénesis.

2º Malformaciones articulares primitivas: laxitudes articulares congénitas, luxaciones congénitas de hombro, cadera, rodilla, etc.

3º Las malformaciones musculares.

4º Las alteraciones del tejido conjuntivo.

El primero de estos grupos, es decir, el de las perturbaciones de la osteogénesis comprende según Apert, 2 sub grupos que son: las distrofias óseas sistematizadas y las distrofias óseas localizadas.

Son estas últimas las que comprenden la afección que nos ocupa y comprenden un importante y complejo conjunto de distrofias, según que la perturbación del desarrollo embrionario haya aparecido en el período de formación o durante el período de diferenciación; se agrupan estas distrofias en 4 grandes tipos a saber:

1º Perturbaciones de la evolución en el período de rudimento esquelético y que nos dan clases de malformaciones que son los abortos o ectromelias y las hipertrofias.

Los otros 3 grupos de las distrofias óseas localizadas y que no nos interesan por ahora son: las perturbaciones de la segmentación, las desviaciones axiales y finalmente los núcleos heteroplásticos aberrantes. Tales son pues descritos a grandes rasgos los distintos tipos de alteraciones esqueléticas congénitas que pueden hallarse en los fetos y niños mal formados.

La ectromelia es pues una distrofia ósea localizada, desarrollada durante el período de evolución de los rudimentos esqueléticos y comprende por lo tanto el aborto de estos rudimentos. El nombre ha sido dado por Geoffroy Saint Hilaire, para distinguir con él, una cierta categoría de monstruosidades caracterizadas por el aborto de uno, varios miembros o de segmentos de miembros.

Un miembro esquemáticamente considerado se compone de: un segmento colocado cerca del tronco segmento rizomélico, un segmento medio compuesto por 2 huesos y un segmento terminal, acomélico que comprende 2 partes: la mano o el pie y los dedos.

La alteración del desarrollo embriológico que lleva finalmente al aborto, puede localizarse sobre el miembro entero, *ectromelia total* propiamente dicha, o sobre los distintos segmentos del miembro.

Cuando el abortado es el segmento rizomélico permaneciendo el acomélico más o menos intacto, la forma o el tipo es denominado *Focomelia*. Si es el segmento terminal el asiento del aborto, la monstruosidad es designada *Hemimelia*.

Potel ha ampliado esta terminología imprecisa del segmento distal dejando el término de *hemimelia* para el aborto del segmento medio del miembro adoptando los términos de Ectrokeiria y Ectropodia para designar las alteraciones localizadas al carpo y al tarso respectivamente y el término de Ectrodactilia para dis-

tinguir los casos en que la aplasia queda localizada a los dedos ya sea en las manos o en los pies.

Así pues, resumiendo, podemos encontrar para los miembros.

1º Aborto del segmento rizomélico con el segmento distal intacto. Focomelia.

2º Aborto del segmento acromélico Hemimelia, la cual comprenderá a su vez:

- a) Lemimelia verdadera cuando falta todo el segmento autobraquial incluso la mano.
- b) Ectrokeiria o Ectropodia cuando el aborto está localizado a la mano o al pie.
- c) Ectrodactilia cuando el aborto está limitado a los dedos con un carpo bien o mal diferenciado.

La ectrodactilia puede acompañarse de otras perturbaciones osteogénicas de los huesos del antebrazo, pero ya en este caso entra en el grupo de las ectromelias longitudinales, abortos de los segmentos digitales acompañando abortos del segmento radial o cubital del antebrazo. La ectrodactilia pura aparece sobre un miembro cuyo carpo y antebrazo son normalmente confirmados como en el caso que nos ocupa.

En este gran conjunto de las ectrodactilias se distinguen según la forma y el tipo del aborto:

- I. Ectrodactilia completa.
- II. Microdactilia.
- III. Braquidactilia.
- IV. Formas Neotípicas o aberrantes.

Es a la primera forma o sea a las de la ectrodactilia completa que pertenece el caso relatado por el Dr. Bonnacarrère y Bchller. Rodríguez Barrios.

La ectrodactilia completa distingue los casos de aborto del eje digital con o sin el metacarpiano correspondiente. El dedo puede haber desaparecido por completo o bien estar representado como en la mayoría de los casos sucede, por un pequeño mamelon carnoso o una garra córnea, estando representado su eje meso-

dérmico por un simple tractus fibroso in vestigio de osificación. El proceso abortivo puede afectar todos los dedos de la mano, ectrodactilia completa total, o uno o varios dedos o simplemente segmentos de uno o más dedos, ectrodactilia completa parcial. Estas aplasias congénitas son muy amenudo bilaterales y simétricas, acompañándose la mayoría de las veces de alteraciones análogas y de idéntica localización sobre los dedos de los pies. Se acompañan también a menudo de otras alteraciones o malformaciones congénitas sean dentro del mismo grupo, sea de los otros que comprenden alteraciones articulares primitivas, musculares u otras.

Entre los tipos de ectrodactilia completa parcial los más comunes son los que comprenden el aborto de los 2º, 3º y 4º dedos, sean aislados o asociados; a los cuales se agrega a menudo la ausencia del 5º dedo. La ausencia del 3er. dedo es una de las formas más comunes dando la mano en tenedor. La ausencia del pulgar aislado es rara, así como la del 5º dedo solamente. La ectrodactilia es familiar y Fort ha citado numerosos casos de herencia de la malformación.

El trabajo presentado por el Dr. E. Bonnacarrère y Bachiller Rodríguez Barrios, es interesante no sólo por tratarse de una afección rara, sino por presentar una localización muy poco relatada, y además por haber sido muy bien estudiado en su doble punto de vista morfológico y funcional. Propongo que se agradezca a los autores su colaboración y que se publique en nuestra revista.