

Macrodactilia: estudo retrospectivo de sete casos*

ANDERSON VIEIRA MONTEIRO¹, JOSÉ RAUL CHICONELLI¹, SAULO FONTES ALMEIDA¹

RESUMO

Os autores apresentam um estudo retrospectivo de sete casos de macrodactilia tratados no Hospital de Traumatologia-Ortopedia-RJ (INTO), no período de julho/87 a julho/97. Fazem uma avaliação crítica das técnicas adotadas para cada caso, individualmente. Procuram dar ênfase ao controle efetivo do crescimento através das epifisiodeses e defendem as amputações como única forma efetiva de tratamento para os casos com alterações bizarras, visando prevenir ou minimizar os problemas psicológicos dos pacientes portadores dessa patologia.

SUMMARY

Macrodactyly: a retrospective seven-case study

The authors present a retrospective analysis of 7 cases of macrodactyly treated at the Hospital de Traumatologia-Ortopedia (INTO-RJ) from July 1987 to July 1997. A critical evaluation about the techniques used for each case is made. Growth of the disease was restrained by epiphysiodesis. Amputation is frequently carried out as it is the only effective procedure to treat functional, cosmetic and psychological aspects.

INTRODUÇÃO

A macrodactilia, ou gigantismo digital, é uma anomalia congênita rara, caracterizada por alargamento ou crescimento desproporcional dos dedos das mãos e pés, podendo acometer todo o membro. Está presente no nascimento, ou é reconhecida no início da infância, tendendo a ser progressiva durante o período normal de maturação esquelética.

Essa entidade foi primariamente descrita por Klein⁽¹⁷⁾ em 1821. Essa afecção pode também ser conhecida com os nomes de megalodactilia⁽³⁾, gigantismo localizado⁽²³⁾, macrodistrofia lipomatosa⁽⁵⁾, macrodactilia fibrolipomatosa⁽¹⁹⁾.

Comumente, a macrodactilia é associada à hiperplasia ou hipertrofia dos nervos mediano e/ou cubital, seguindo distribuição sensorial desses nervos.

Raramente, observamos envolvimento do território dos dois nervos.

Histologicamente, o que observamos é hiperplasia ou hipertrofia caracterizada por infiltração interfascicular de tecido gorduroso e por tecido fibroso ou, em outras instâncias, por neurofibromas plexiformes bem delineados.

Na macrodactilia, todas as estruturas do dedo estão alargadas. A forma verdadeira deve ser distinguida das outras patologias que podem cursar com alargamento digital, tais como tumores e outras máis-formações como hemangiomas, linfedema congênito, fístulas arteriovenosas, lipomas, doença de Ollier (encondromatose múltipla), síndrome de Maffucci (encondromatose com hemangiomatose)^(21,28), síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, osteoma osteóide e melorheostose^(10,25).

Segundo a maioria dos autores^(2,10,15), duas formas de macrodactilia podem ser descritas:

- *Forma estática* – Consiste no sobrecrecimento proporcional de um dedo presente desde o nascimento e que mantém sua dimensão proporcionalmente estática em relação à dos demais dedos durante o período de maturação esquelética (fig. 1).

- *Forma progressiva* – O dedo afetado pode não estar tão alargado durante o nascimento e vir a deformar-se com o crescimento. Nesses casos o sobrecrecimento leva a desvios angulares do dedo afetado (clinodactilia).

A forma progressiva é a mais comum. Existem outras formas de classificação, mas adotaremos essa, por ser mais simples e abrangente (descrita por Barsky⁽¹⁾).

Kelikian⁽¹⁵⁾ descreveu uma variante hiperostótica, na qual os ossos curtos da mão apresentam desproporcionalidade grosseira e sem comprometimento nervoso. Em relação ao sexo,

* Trab. realiz. no Hosp. de Traumatologia-Ortop. RJ (INTO).

1. Membro Tit. da Soc. Bras. de Ortop. e Traumatol. e Soc. Bras. de Cir. da Mão.

Endereço para correspondência: Anderson Vieira Monteiro, Rua Timóteo da Costa, 600, apto. 701, bl. 3 – 22450-130 – Rio de Janeiro, RJ. Tel. (021) 512-6750.

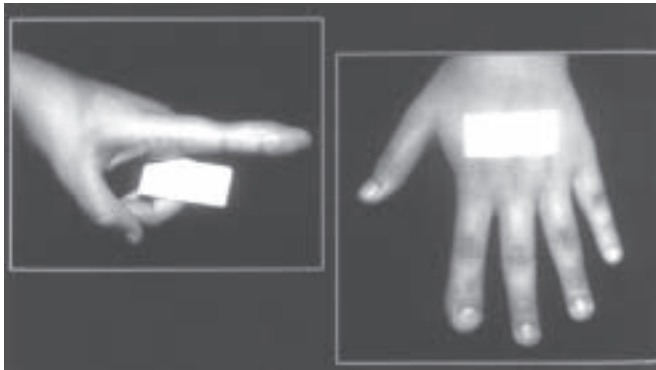


Fig. 1 – Macrodactilia – forma estática: acometimento do indicador.

a maioria dos autores acusa pequeno predomínio dos homens em relação às mulheres^(1,2,4,11,18). A manifestação unilateral é a mais freqüente e são poucos os casos descritos bilateralmente^(2,4) (fig. 2).

O acometimento digital é o mais freqüente, embora a deformidade possa estender-se à palma da mão e/ou antebraço em 7% e 4% dos casos, respectivamente⁽⁴⁾.

Kelikian⁽¹⁵⁾ utilizou a denominação de NTOM (*nerve territory oriented macrodactyly*) para os casos típicos de macrodactilia em que se observou o acometimento das áreas inervadas por um nervo específico, geralmente o mediano.

No que se refere ao acometimento digital, é raro atingir todos os dedos numa mesma mão; os dedos mais afetados são o polegar, o indicador e o médio.

Essa afecção é de etiologia desconhecida, não havendo transmissão hereditária comprovada. A associação com outras anomalias congênitas sistêmicas é rara. A sindactilia ocorre em 10% dos casos^(3,4,10,15,18).

As hipóteses mais prováveis para o sobre crescimento na macrodactilia, descrito por Englis⁽¹³⁾, são: 1) suprimimento nervoso anormal; 2) suprimimento sanguíneo anormal; e 3) mecanismo hormonal anormal.

Dessas, a mais aceita é a existência de algum controle nervoso sobre o crescimento tissular. Alguns trabalhos sugerem a possibilidade de que a macrodactilia ocorra por falha embrionária localizada no broto apendicular formador dos membros superiores, alterando o tecido ectodérmico indutor do crescimento^(20,24).

Outros trabalhos levantaram a hipótese de que a macrodactilia é uma forma frustra de neurofibromatose (von Recklinghausen)^(1,3-5,7,15,19,28).

Do ponto de vista anatomopatológico, é consenso que, na macroscopia, os dedos atingidos apresentam aumento de todas as estruturas. Os tendões flexores têm o aspecto normal,



Fig. 2 – Macrodactilia – forma progressiva: acometimento bilateral.

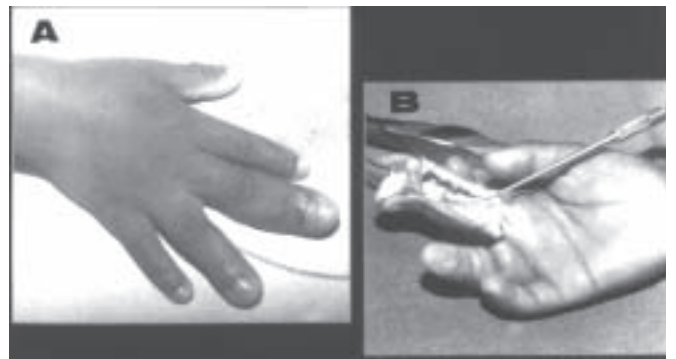


Fig. 3 – A) Macrodactilia com acometimento do anular e médio. B) Detalhe macroscópico do espessamento nervoso.

com espessamento da bainha peritendínea. Os nervos digitais são engrossados e tortuosos⁽¹²⁾.

O tratamento da macrodactilia é distinto para cada caso. Devem levar-se em consideração vários aspectos, tais como: o tipo de macrodactilia, a velocidade de progressão da doença, os dedos envolvidos e a idade do paciente⁽¹⁶⁾.

Em casos de aberrações e deformidades com grandes comprometimentos estéticos e funcionais, a amputação é a melhor indicação^(1,3,6,15,26).

Como bloqueio de crescimento, a epifisiodesse das falanges, em pacientes jovens, é um bom recurso⁽¹⁷⁾ e tem sido indicada por vários autores^(4,9,11,12,26). A dermolipectomia, associada à ressecção parcial ou total da falange distal, ou à artrodese com ressecção da articulação interfalângica distal, é recurso que tem como objetivo diminuir o tamanho do dedo em comprimento e espessura^(1,4,6,15,16).

Alguns autores, como Tsuge⁽²⁶⁾, recomendam a neurectomia dos colaterais digitais como forma de inibir o crescimento ósseo e de partes moles. Esse procedimento é baseado na teoria da proximidade do crescimento anormal dos dedos em função de um suprimimento nervoso anormal. Kelikian⁽¹⁵⁾ também defende essa teoria (fig. 3).

TABELA 1
Macroductilia (casuística)

Casos	Idade	Seguimento	Sexo	Cor	Lado	Dedos afetados				
						pol	ind	méd	anu	min
1. LFCA	6a	6m	masc	pd	dir			*	*	
2. EPC	3a	10a	fem	br	esq			*	*	
3. CPD	8a	–	fem	br	dir/esq	* / 0	* / 0	* / *	* / *	
4. RMH	8a	2a	fem	br	dir		*	*		
5. MCM	2a	8m	fem	br	esq	*	*			
6. TCBA	15a	10a	fem	br	esq		*	*		
7. LCM	8a	12a	fem	br	dir			*	*	

O objetivo deste trabalho é o de fazer um estudo retrospectivo dos casos de macroductilia tratados nos últimos dez anos em nosso serviço. Procuramos enfatizar a análise dos dados colhidos, associada a uma crítica da conduta por nós adotada.

Não é interesse deste trabalho defender esta ou aquela forma de tratamento. Como dissemos anteriormente, o tratamento é direcionado para cada caso, individualmente.

MATERIAL E MÉTODOS

No período de julho/87 a julho/97, foram tratados no Hospital de Traumatologia-Ortopedia-RJ (INTO) sete casos de macroductilia.

A idade média foi de 7 anos, sendo o mais novo de 2 anos e o mais velho de 15 anos. Não houve predomínio por lado afetado, tendo havido um caso de bilateralidade.

O sexo foi preponderantemente dominante para o lado feminino (apenas um caso masculino) e a cor branca ocorreu na proporção de 6:1.

O seguimento médio dos casos foi de 5 anos, sendo o mais antigo de 12 anos e o mais recente, de 6 meses.

No que se refere a anomalias associadas, encontramos apenas um caso de sindactilia.

Os dedos médio e anular foram os mais afetados, seguidos do indicador e polegar (tabela 1).

Em quatro casos (nºs 2, 3, 5, 7), havia envolvimento do nervo mediano durante seu trajeto ao nível do túnel do carpo.

Encontramos um exemplo de forma grave, acometendo todo o membro superior direito, associado a hemangiomatose importante. Como método de tratamento, para facilitar nosso estudo, procuramos dividi-los em procedimentos de partes moles e de partes ósseas.

TABELA 2A
Macroductilia (método de tratamento)

Procedimentos sobre partes moles	Casos
1. Neurólise do mediano (túnel do carpo)	2, 4, 7
2. Neurectomia do colateral digital ulnar (Tsuge)	1, 2, 4, 6, 7
3. Dermolipectomia digital	1, 2, 4, 6, 7

TABELA 2B
Macroductilia (método de tratamento)

Procedimentos sobre estruturas ósseas	Casos
1. Epifisiodeses de núcleos de falanges	2, 4, 6, 7
2. Osteotomias de falanges distais	2, 4, 6, 7
3. Amputações do raio	5, 7

As tabelas 2A e 2B demonstram de maneira didática as várias técnicas por nós adotadas em cada caso, muitos deles tendo sido submetidos a mais de um tipo de procedimento. Cabe ressaltar que a escolha do procedimento foi realizada de acordo com a gravidade de cada caso.

DISCUSSÃO

Por felicidade, a macroductilia é uma má-formação congênita rara, que pode acometer as extremidades superiores e/ou inferiores. Como em nossos casos, o predomínio é unilateral, não havendo prevalência de um lado.

Os casos bilaterais são raros. Em nossa série deparamos com um exemplo de bilateralidade, com características bizarras e importante associação com formas hemangiomatosas. Nesses casos, o controle evolutivo da deformidade é bastante difícil.

A raça branca é predominante em nossos casos, assim como o sexo feminino. Isso vai contra os dados bibliográficos por nós levantados^(1-3,18,19,22).

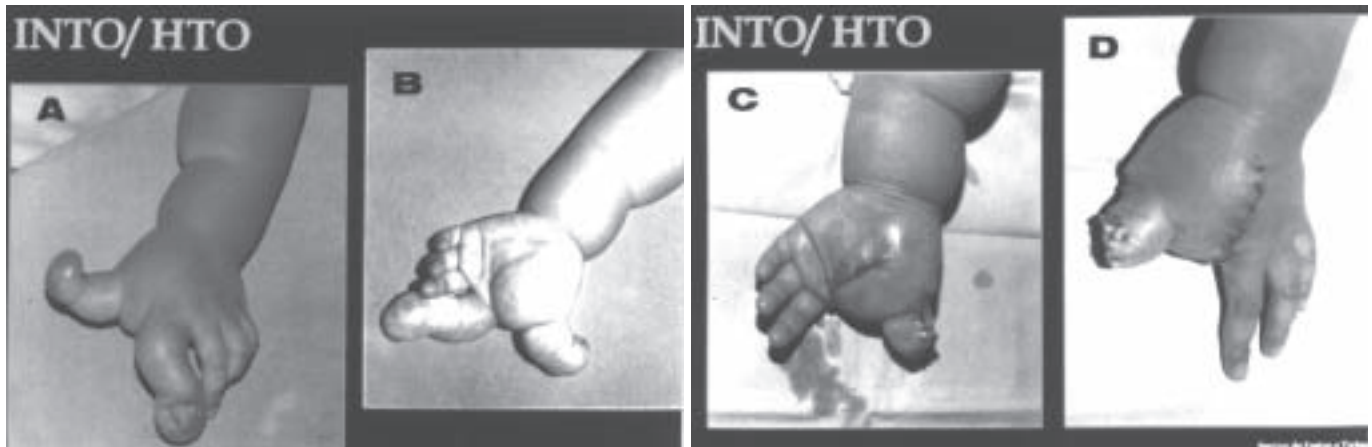


Fig. 4 – A e B) Forma aberrante de macrodactilia com importante disparidade de tamanho dos dedos afetados. **C e D)** Pós-operatório imediato após ressecção do 2º raio e da falange distal do polegar.

No que se refere ao acometimento dos dedos, o predomínio foi do indicador, médio e anular, com envolvimento do polegar em apenas dois pacientes (casos 3 e 5).

A clinodactilia foi constatada em três pacientes com formas mais graves (casos 3, 5 e 7); dois destes pacientes evoluíram para a amputação.

Como nos trabalhos por nós consultados⁽¹⁸⁾, tivemos também dificuldade de classificar as formas estáticas das progressivas em função da variedade de disposição dessa patologia e por não possuirmos um parâmetro de proporcionalidade. No que se refere ao bloqueio de crescimento, pudemos constatar que as epifisiodeses são os mais efetivos métodos de obtenção desse objetivo.

Efetivamente, não encontramos parada de crescimento nos pacientes submetidos a neurectomia do colateral digital ulnar, razão da concomitância de outros procedimentos no mesmo paciente.

Cabe ressaltar que a epifisiodesse bloqueia apenas o crescimento longitudinal, persistindo o crescimento em largura do dedo (ossificação membranosa). Isso acentua a desproporcionalidade com os dedos vizinhos normais. Nesses casos, há sempre o predomínio da clinodactilia.

Como alternativa de obtenção da diminuição da espessura do dedo, a dermolipectomia é um bom recurso imediato, porém, a médio e longo prazo, sua recidiva é bastante constante.

Nos casos de envolvimento do nervo mediano na palma da mão, de rotina, liberamos o túnel carpiano, prevenindo quadros compressivos futuros.

As osteotomias de encurtamento das falanges distais mostraram-se bastante eficientes na melhoria da estética da polpa digital.

A amputação de dedos aberrantes é, a nosso ver, um recurso cirúrgico bastante importante e, nos casos com indicação precisa, deve ser considerada o mais precocemente possível, haja vista os problemas psicológicos que essas crianças enfrentam em ambientes escolares, principalmente.

O benefício estético após amputação transmetacárpica é bastante gratificante, como também do ponto de vista funcional (fig. 4).

CONCLUSÕES

A macrodactilia é uma afecção rara, com formas variadas de acometimento. É possível sua correlação com os dermatomos nervosos, principalmente do mediano ou cubital. O controle efetivo do crescimento é dado pelas epifisiodeses, embora estas só bloqueiem os crescimentos longitudinais.

As amputações são significativamente importantes para o tratamento das formas bizarras, prevenindo problemas psicológicos e facilitando a obtenção da funcionalidade da mão afetada.

REFERÊNCIAS

1. Barsky, A.J.: Congenital anomalies of the hand. *J Bone Joint Surg [Am]* 33: 1951.
2. Barsky, A.J.: Macrodactyly. *J Bone Joint Surg [Am]* 49: 1255, 1967.
3. Boyes, J.H.: *Bunnell's surgery of the hand*, 5th ed., Philadelphia, J.B. Lippincott, 1970. p. 95.
4. Boyes, J.H.: Macrodactylism: a review and proposed management. *Hand* 9: 172-180, 1977.
5. Brihayne, J., Milaire, J., Dustin, P. et al: Local gigantism of the hand associated with a plexiform neurofibroma of the ulnar nerve. *J Neurosurg Sci* 18: 271, 1974.
6. Bunnell, S.: *Surgery of the hand*, 3th ed., Philadelphia, J.B. Lippincott, 1956.

7. Dell, P.C.: Macrodactyly. *Hand Clin* 1: 511-524, 1985.
8. Edgerton, M.T. & Tuerk, D.B.: "Macrodactyly (digital gigantism): Its nature and treatment", in Littler, J.S., Carmer, L.M. & Smith, J.W. (eds.): *Symposium on reconstructive hand surgery*, St. Louis, C.V. Mosby, 1974. Vol. 9, p. 157.
9. El Shami, I.N.: Congenital partial gigantism: case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg* 65: 683-688, 1969.
10. Flatt, A.E.: *The care of congenital hand anomalies*, St. Louis, C.V. Mosby, 1977. p. 249-262.
11. Green, D.P.: *Operative hand surgery*, 2nd ed., New York, Churchill Livingstone, 1988.
12. Hueston, J.T. & Millroy, P.: Macrodactyly associated with hamartoma of major peripheral nerves. *J Surg* 37: 394-397, 1968.
13. Inglis, K.: Local gigantism (a manifestation of neurofibromatosis). *Am J Pathol* 26: 1059-1076, 1950.
14. Jones, K.G.: Megalodactylism: case report of a child treated by epiphyseal resection. *J Bone Joint Surg [Am]* 45: 1704-1708, 1963.
15. Kelikian, H.: *Congenital deformities of the hand and forearm*, Philadelphia, W.B. Saunders, 1974. p. 610-660.
16. Khanna, N., Gupta, S. & Khanna, S.: Macrodactyly. *Hand* 7: 215-222, 1975.
17. Klein, V.: Ausschabung Lines Ungewöhnlich Grober Fingers An Dim Gelenk. *J Chir* 63: 379-382, 1824. *Apud* Kelikian, H.: *Congenital deformities of the hand and forearm*, Philadelphia.
18. Matsumoto, M.H., Leite, V.M., Albertoni, W.M. et al: Macrodactilia. *Rev Bras Ortop* 22: 87-92, 1987.
19. McCarroll, H.R.: Clinical manifestations of congenital neurofibromatosis. *J Bone Joint Surg [Am]* 32: 617-631, 1950.
20. Moore, B.H.: Macrodactyly and associated peripheral nerve changes. *J Bone Joint Surg* 24: 617-631, 1942.
21. Mullins, J.F., Naylor, D. & Redetski, J.: The Klippel-Trenaunary-Weber syndrome. Navvs vasculosus osteohypertrophicus. *Arch Dermatol* 86: 202, 1962.
22. Pernet, A.: Anomalias congênitas da mão. *Rev Latinoam Cir Plast* 6: 397-404, 1962.
23. Rechnagel, K.: Megalodactylism, report of seven cases. *Acta Orthop Scand* 38: 57-66, 1967.
24. Reiner, J.C.: One macrodactylie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2: 147-150, 1979.
25. Temtamy, S.A. & Rogers, J.G.: Macrodactyly, a hemihypertrophy and connective tissue nervi. Report of a new syndrome and review of the literature. *J Pediatr* 89: 924-927, 1976.
26. Tsuge, K.: Treatment of macrodactyly. *Plast Reconstr Surg* 39: 590-599, 1967.
27. Wood, V.E.: Macrodactyly. *J Iowa Med Soc* 59: 922, 1969.
28. Yaghmai, I., McKowne, F. & Alizadeh, A.: Macrodactylia fibrolipomatosis. *South Med J* 69: 1565, 1976.