

Correção do pé em fenda: sindactilização

Francisco Hélio Violante Júnior^{1,2}, Monica Paschoal Nogueira³

RESUMO

A ectrodactilia é uma malformação congênita que afeta as extremidades dos membros superiores e inferiores em diferentes intensidades e é conhecida como mão e/ou pé em fenda, ou tipo “pata de lagosta”, embora essa denominação não seja adequada para definir todos os tipos de casos que englobam essa patologia. Os autores relatam um caso de um paciente com essa rara patologia que foi submetido ao tratamento cirúrgico de sindactilização dos pés no ano de 2017 além de apresentar, classificar seus diversos tipos, bem como descrever o tratamento cirúrgico utilizado.

Palavras-chave: ectrodactilia, má formação, deformidade congênita dos pés, cirurgia reconstrutiva, sindactilização, pé em fenda.

ABSTRACT

Ectrodactyly is a malformation that affects the extremities of upper and lower limbs at different intensities. It is known as a hand and/or foot like a lobster claw hand or foot, (split hand or foot) although this name is not suitable to define all types of cases that encompass this pathology. The authors report a case of a patient with this rare pathology who underwent surgical treatment for syndactylization of the feet in 2017, in addition to presenting, classifying its various types, as well as describing the surgical treatment used.

Keywords: ectrodactily, malformation, feet congenital deformity, reconstructive surgery, syndactylization, split foot.

INTRODUÇÃO

A ectrodactilia é uma malformação congênita rara causada pela falha na formação dos elementos centrais das mãos e/ou dos pés, geralmente de acometimento bilateral mas pode estar presente unilateralmente¹⁻⁴.

São caracterizadas pela ausência total ou parcial dos segmentos ou dígitos centrais com fenótipo arquetípico de uma fenda nas mãos e/ou pés. Pode ocorrer como uma anormalidade isolada ou em formas sindrômicas como outras manifestações extra membros, mais comumente representada pela síndrome EEC caracterizada por ectrodactilia (E), displasia ectodérmica (E) – hipotricose, alterações craniais, alterações dentárias - e fissura labiopalatal (C)⁵.

A micro-duplicação cromossômica ou micro-triplicação envolvendo a região 17p13.3 foi descrita como a causa mais comum desta patologia. O código OMIM, Online Mendelian Inheritance in Man, é 183600⁴.

O termo Ectrodactilia tem como origem o prefixo *ektro* que significa ausência e o sufixo *dactylos* que diz respeito a dedos. Várias nomenclaturas são utilizadas na literatura como: Split hand/foot malformation (SHFM), mão em fenda (*cleft hand*), afalangia terminal parcial, oligodactilia, mão e/ou pé em pata de lagosta (*lobster claw anomaly* ou *central ray deficiency crab claw malformation*).

A incidência varia entre 1 a cada 90.000 nascidos vivos, nos acometimentos bilaterais e associado a mão fendida, até 1 para 150.000 nascidos vivos, se a ocorrência for unilateral e sem

1. Médico Assistente no Departamento de Ortopedia e Traumatologia da Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD), São Paulo, SP, Brasil

2. Mestrando do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde do IAMSPE, São Paulo, SP, Brasil

3. Chefe do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do HSPE, São Paulo, SP, Brasil

Responsável: Francisco Hélio Violante Júnior / **E-mail:** franciscoviolante@uol.com.br

associação com a mão fendida^{1,2}; não há predileção pelo gênero e a maioria herdada através da herança autossômica dominante, embora outras variantes patogênicas de um único gene, duplicações genômicas recorrentes e rearranjos cromossômicos estão associados a formas isoladas de ectrodactilia⁴.

O diagnóstico precoce pode ser feito durante o segundo trimestre de gestação através do exame de ultrassonografia realizado durante o acompanhamento pré-natal de rotina⁶.

A heterogeneidade clínica e genética torna desafiador o diagnóstico preciso da condição, e testes genéticos para detectar o defeito cromossômico ou genético são necessários para a confirmação⁵.

A classificação escolhida para o estudo e direcionada para os pés foi descrita por Blauth e Borisch³ que se baseia no número de metatarsianos. É dividida em 6 tipos variando de acordo com o grau crescente de gravidade e acometimento dos ossos metatarsianos³. Assim sendo:

- Tipo I: 5 metatarsianos estão presentes e são normais.
- Tipo II: 5 metatarsianos estão presentes e parcialmente hipoplásicos.
- Tipo III: 4 metatarsianos presentes.
- Tipo IV: 3 metatarsianos presentes.
- Tipo V: 2 metatarsianos presentes (pé em pata de lagosta).
- Tipo VI: 1 metatarsiano presente.

De acordo com a classificação de Blauth e Borisch³ (1990), observa-se o quadro clínico variado, dependendo da presença parcial ou total do número de raios centrais do pé (raio compreende o conjunto formado por metatarsiano e falanges de um artelho). Esta ausência dos elementos centrais do pé pode levar a deformidade angular dos artelhos remanescentes desviando no sentido da falha (hálux valgo e artelhos laterais em varo). A deformidade clássica tipo pata de lagosta (*lobster claw foot*) é considerada o tipo V desta classificação onde apenas os 2 metatarsianos medial e lateral estão presentes.

Outra classificação descrita e utilizada para pé em fenda é a descrita por Abraham et al.⁴ (1990). Divide-se em três tipos: no tipo I, o pé tem a deficiência dos raios centrais, geralmente do segundo ou terceiro raios, ou em ambos, sem espraçamento dos raios lateral e medial; tipo II, o pé apresenta uma fenda profunda que vai até o nível dos ossos do tarso, com espraçamento do pé; tipo III, no pé há ausência completa do primeiro até o terceiro ou quarto raio.

O tratamento do pé em fenda é controverso, sendo que, em geral é recomendada apenas conduta conservadora para os casos que o pé é plantígrado e adequado para uso de calçado. O uso de órtese sob medida pode ser feito para aliviar áreas de hiper pressão, e

na maioria dos casos dependerá da queixa do paciente. Os tipos mais frequentes de queixas são: dificuldade em calçar e em utilizar calçados devido ao maior diâmetro do antepé (alargamento do antepé), pelo aspecto estético levando a problemas psicológicos e emocionais no paciente e menos frequente devido a dor causada pelo desenvolvimento de deformidades angulares dos demais artelhos. Nesse sentido o tratamento cirúrgico está indicado. Um dos focos deste estudo refere-se à descrição do tratamento cirúrgico de sindactilização indicado para a diminuição da largura do antepé para melhorar e facilitar o uso de calçado, além da correção da deformidade angular dos demais artelhos. A idade indicada para a cirurgia é variável, sendo que alguns autores a recomendam o mais precoce possível antes do início da marcha e para evitar progressão das deformidades associadas.

RELATO DO CASO

Paciente I.F.N., menina de 2 anos de idade, diagnosticada com síndrome EEC, apresentando mãos e pés em fenda. Primogênita de um casal não consanguíneo, sem história de outros indivíduos com malformações. A mãe negava ameaça de aborto, uso de medicações ou drogas ilegais ou consumo de álcool e cigarros durante a gravidez.

Paciente foi avaliada aos 8 meses de idade apresentando mãos e pés em fenda, com pés classificados como tipo II de Blauth e Borisch com a presença dos 5 metatarsianos parcialmente. Apresentava comorbidades associadas como malformação cardíaca, fenda palatina e micrognatia (Figuras 1 a 3).



Figura 1. Imagem dos pés com apoio na mesa mostrando ausência dos raios centrais, presença de hálux valgo e sindactilia dos 4 e 5 artelhos



Figura 2. Fotografia dos aspectos plantares dos pés. Observam-se a desproporção na largura dos antepés com relação aos retropés



Figura 3. Imagem dos pés após a correção com cicatrizes cirúrgicas na região central dos pés e diminuição da largura dos antepés e mantendo os háluxes valgus

DESCRIÇÃO DA TÉCNICA CIRÚRGICA

A cirurgia de sindactilização e de correção de deformidade angular consiste nos seguintes passos: o procedimento é realizado sob anestesia geral. O paciente é colocado na mesa cirúrgica em posição decúbito dorsal horizontal com a liberdade para fletir o joelho ipsilateral para a abordagem plantar e dorsal do pé. Assepsia do membro inferior que será submetido ao procedimento com solução de clorexidina degermante. Antissepsia e colocação de campos.

Demarcação com caneta de marcação é realizada, após fechamento manual da fenda estabelecendo os limites das áreas dorsal e plantar que devem ser excisadas. Incisão é realizada sobre a demarcação prévia na pele ou pode ser feita em formato de delta com base distal dorso plantar na região central do pé em fenda (Figura 4). Abertura de planos de maneira cuidadosa, protegendo as estruturas neuro-vasculares até exposição óssea dos metatarsianos medial e lateral, incluindo os centrais remanescentes.

Ressecção dos metatarsianos centrais malformados até conseguir o fechamento da fenda sem tensão, diminuindo a largura do antepé. Nesta etapa, se necessário, complementação da ressecção óssea nos ossos centrais do médio pé com o vértice proximal poderá ser considerada. A seguir é realizada a aproximação dos metatarsianos medial e lateral. Sob visão direta e com auxílio do aparelho de radioscopia, a fixação do antepé aproximado e a fenda fechada com 2 fios de Kirschner 2,0mm introduzidos de maneira divergente ou cruzados, na direção látero medial dos metatarsianos aproximados. Para reforço da fixação dos metatarsianos medial e lateral, lado a lado, um reforço tipo cerclagem com fio inabsorvível (ethibond® 2) através de orifícios dorsal e plantar feitos com broca 2,0mm ou 2,5mm nos raios aproximados pode ser adicionada (Figura 5).

Em pacientes mais velhos e com deformidade angular nos artelhos lateral e medial, respectivamente em varo e valgo, a correção e realinhamento pode ser considerada nessa etapa cirúrgica. Para isso, incisão longitudinal dorsal com pequeno desvio lateral ou medial dependendo dos raios acometidos lateral ou medial, com exposição dos metatarsianos e falanges proximais. Osteotomia de realinhamento com cunha de ressecção lateral e medial nos respectivos raios é realizada ao nível do ápice da deformidade angular. Fixação de distal para proximal ou mesmo cruzada com 1 a 2 fios de Kirschner 1,5mm ou 2,0mm é necessária.

Lavagem, hemostasia e sutura dos planos profundos e pele, curativo com gases e enfaixamento. Tala gessada suro podálica pode ser necessária para manter o pé em posição plantígrada oferecendo maior conforto ao paciente por 4 a 6 semanas.

DISCUSSÃO

Ectrodactilia ou SHFM é um grupo heterogêneo clínica e geneticamente de desordens esqueléticas com ou sem manifestações extra membros⁵.

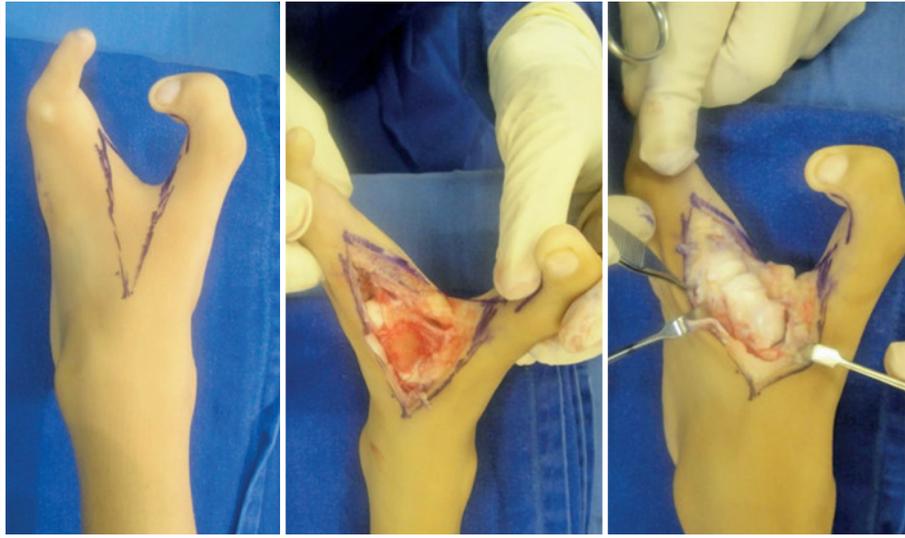


Figura 4. Imagem de um pé mostrando a falha central e as deformidades dos artelhos presentes seguindo a direção da ausência dos ossos. Observa-se a demarcação para incisão cirúrgica e a exposição dos planos profundos



Figura 5. Imagens de um pé clínica e radiograficamente com ectrodactilia mostrando a abordagem cirúrgica dorsal e plantar, classificado como tipo 5 de Blauth e Borisch, fechamento da fenda e correção das deformidades dos artelhos medial e lateral

Pode se apresentar isoladamente (forma não sindrômica) ou associar-se a outras malformações (forma sindrômica) como fenda palatina, displasia ectodérmica, envolvimento dos pododáctilos, anomalias crânio faciais, aplasia tibial e associação com surdez neurossensorial além de inúmeras associações já descritas em outros estudos^{5,7}.

A fenda dos pés e/ou mãos podem ser em forma de V chamada de forma típica ou em U denominada forma atípica. A paciente do nosso estudo foi incluída na forma atípica com o tipo de fenda em forma de U⁶.

O tratamento das mãos e pés em fenda é pouco discutido na literatura ortopédica sendo que os estudos mais observados nesse assunto são da área de genética e da cirurgia plástica, além de ser controverso, uma vez que a maioria dos pacientes não apresenta queixas e tem boa função. A indicação cirúrgica do caso apresentado foi devido a solicitação da família embasada pelo aumento da largura do antepé e pela sua desproporção com retropé, além do apelo estético.

Na literatura, o tratamento do pé com ectrodactilia é controverso e individualizado. A explicação dessa afirmação é que a maioria dos pés em fenda são plantígrados, funcionais e não apresentam dificuldades para calçar sapatos. Outro motivo é a presença de outras malformações associadas, nos casos sindrômicos, que necessitam de prioridade nos cuidados e tratamento.

Dentro desse cenário, quando existem queixas de dificuldade em calçar sapatos e tênis devido ao aumento do diâmetro do antepé, problemas psicológicos e emocionais causados pelo excesso de atenção dada ao aspecto estético, causando alteração psicossocial, a cirurgia pode ter sua indicação^{2,6,7}.

A técnica da cirurgia de sindactilização preconizada para correção da mão em fenda é utilizada na correção do pé com resultados satisfatórios^{7,8}. A maioria dos estudos sobre ectrodactilia é genético, e da mesma forma não há muita literatura sobre técnicas e cirurgias de fechamento da fenda nos pés (a maioria dos estudos é sobre cirurgia de mão).

A idade preconizada para a realização da cirurgia é também controversa, para alguns autores como Pagnano et al.² Wood et al.⁹ e, não há necessidade de realizar a correção em idade muito precoce. Segundo esses autores, a correção indicada antes de 1 ano de vida, pode apresentar certa dificuldade técnica cirúrgica e a plasticidade dos tecidos ainda está mantida. Os autores deste estudo preconizam a realização da cirurgia de sindactilização do pé com ectrodactilia precocemente, antes ou ao redor da idade da marcha, contrariando a recomendação que nesta fase de possa haver dificuldade técnica cirúrgica, e acrescentam ainda que as alterações psicológicas e emocionais que podem ser ocasionadas pela convivência familiar e com outras crianças sejam amenizadas.

Devido à herança autossômica, o aconselhamento genético deve ser o pilar da prevenção da má formação, associado ao diagnóstico precoce ultrassonográfico pré-natal¹⁰.

A ectrodactilia é uma patologia rara com a maioria dos estudos realizados no campo da genética. Há poucos estudos na área da ortopedia. As publicações em revistas ortopédicas são em sua maioria relatos de casos.

A cirurgia de sindactilização corrige o aumento do diâmetro do antepé melhorando a desproporção do antepé com retropé, facilitando o calçar dos pés do paciente. A queixa estética também é reparada.

REFERÊNCIAS

1. Coleman WB, Aronovitz DC. Surgical management of cleft foot deformity. *J Foot Surg.* 1988;27(6):497-512.
2. Pagnano RG, Soares CA, Nimomiya AF, Milano C, Mattos e Dinato MC. Correção cirúrgica do pé fendido: relato de caso. *Rev ABTPé.* 2015;9(1):41-5.
3. Blauth W, Borisch NC. Cleft feet. Proposals for a new classification based on roentgenographic morphology. *Clin Orthop Relat Res.* 1990 (258):41-8.
4. Abraham E, Waxman B, Shirali S, Durkin M. Congenital cleft-foot deformity treatment. *J Pediatr Orthop.* 1990;19(3):404-10.
5. Paththinige CS, Sirisena ND, Escande F, Manouvrier S, Petit F, Dissanayake VHW. Split hand/foot malformation with long bone deficiency associated with BHLHA9 gene duplication: a case report and review of literature. *BMC Med Genet.* 2019;20(1):108.
6. Grossi M, Pereira LM, Hinterholz AE, Nascimento MM, Miranda D, Souza FC. Ectrodactilia: uma rara malformação de membros. *Relato de Caso Res Pediatr.* 2017;7(1):33-5.
7. Violante Júnior FH, Yoshida R. Ectrodactilia: correção dos pés tipo pata de lagosta. Descrição cirúrgica, resultados da sindactilização e correção de deformidades. In: Congresso Brasileiro de Ortopedia Pediátrica (CBOP); 2014; João Pessoa, Paraíba; 2014.
8. Wood VE, Peppers TA, Shook J. Cleft-foot closure: a simplified technique and review of the literature. *J Pediatr Orthop.* 1997;17(4):501-4.
9. Sumiya N, Onizuka T. Seven years' survey of our new cleft foot repair. *Plast Reconstr Surg.* 1980;65(4):447-59.
10. Arbués J, Galindo A, Puente JM, Vega MG, Hernández M, de la Fuente P. Typical isolated ectrodactyly of hands and feet: early antenatal diagnosis. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2005; 17(4):299-301.