

# Polissindactilia associada ao hálux varo no adulto

## Polysyndactyly associated with hallux varus in adults

Bruno Air Machado da Silva<sup>1</sup>, Leonardo José da Costa Santos<sup>2</sup>

### Resumo

A polidactilia é uma deformidade congênita comum do antepé, que pode estar associada ou não à sindactilia. A etiologia é desconhecida, sendo a teoria mais aceita a hereditária. Uma história familiar positiva é referida em 30 a 39% dos casos. A classificação mais utilizada é a de Temtamy e McKusick, que subdivide a polidactilia em tipos pré-axial, central e pós-axial, sendo este último o mais comum. O hálux varo pode também estar associado à polidactilia pré-axial, mas não há casos relatados em associação à localização pós-axial. O procedimento cirúrgico para correção da deformidade consiste na amputação do dedo acessório e, se houver sindactilia associada, a utilização da pele residual para preenchimento. Os autores apresentam o caso de uma paciente do sexo feminino, 18 anos, com polissindactilia associada a hálux varo que foi submetida a correção cirúrgica.

**Descritores:** Sindactilia/cirurgia; Hallux varus/cirurgia; Procedimentos cirúrgicos operatórios/métodos

### Abstract

Polydactyly is a common congenital deformity of the forefoot, that can be associated to syndactyly. The etiology is unknown, the most accepted theory an inherited trait and positive family history in 30% to 39% of cases, genetic counseling having great importance. Temtamy and McKusick's classification is widely used that subdivides polydactyly in pre-axial, central and post-axial, the latter being the most common. Hallux varus may also be associated with pre-axial polydactyly, but there are no cases reported in literature of post-axial polydactyly. The surgical procedure for correction of the deformity consists of resection of the accessory toe, and if it is associated to syndactyly, the residual skin is used as a graft. The authors present the case of an 18 year old female patient of with polysyndactyly associated with hallux varus who was submitted a to surgical correction.

**Keywords:** Syndactyly/surgery; Hallux varus/surgery; Surgical procedures, operative/methods

### Correspondência

Bruno Air Machado da Silva  
Instituto Ortopédico de Goiânia  
Rua T-27, 819 – Setor Bueno  
CEP: 74210-030 – Goiânia (GO), Brasil  
E-mail: drbrunoair@hotmail.com

### Data de recebimento

15/4/2015

### Data de aceite

1º/10/2015

Trabalho realizado no Instituto Ortopédico de Goiânia, Setor de Tornozelo e Pé, Goiânia, GO, Brasil.

<sup>1</sup> Instituto Ortopédico de Goiânia, Goiânia, GO, Brasil; Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Goiânia, Goiânia, GO, Brasil.

<sup>2</sup> Instituto Ortopédico de Goiânia, Goiânia, GO, Brasil.

Fonte de financiamento: não há.

Conflito de interesse: não há.

## INTRODUÇÃO

A polidactilia é uma malformação congênita, que se caracteriza pela presença de seis ou mais dedos do pé, com ou sem a duplicação dos metatarsais ou falanges correspondentes.<sup>1</sup> É uma das anomalias congênicas mais prevalentes.<sup>1</sup> Pode ocorrer como um distúrbio isolado, ou em associação com outras malformações das mãos ou dos pés, ou como parte de uma síndrome.<sup>1</sup> Embora possa ocorrer de forma aleatória, pode ser transmitida geneticamente.<sup>2</sup> É uma manifestação importante, não só por implicações estéticas e funcionais, mas por muitas vezes requerer tratamento cirúrgico, como também por poder servir como um indicador, em particular no recém-nascido, de uma síndrome de múltiplas anomalias congênicas.<sup>3</sup>

Pode se manifestar de várias formas, de um pododáctilo hipoplásico, sem estrutura óssea, a uma duplicação completa. Um pododáctilo duplicado pode conter um conjunto completo de estruturas ósseas de aspecto normal, muitas vezes associados à polimetatarsia.<sup>4</sup> A forma pós-axial é o tipo de polidactilia mais comum (quinto ou dedo mínimo do pé).<sup>1,4</sup>

A polissindactilia é uma deformidade rara do membro, demonstrando combinação entre polidactilia e sindactilia, apresentando-se de forma autossômica dominante, sendo uma das malformações mais heterogêneas dos pés.<sup>5,6</sup>

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de polissindactilia em uma paciente de 18 anos associado a deformidade congênita em varo do hálux.

## RELATO DO CASO

Paciente, 18 anos, sexo feminino, atendida no ambulatório de cirurgia de pé e tornozelo do Hospital Crer, em Goiânia (GO), em junho de 2013. Apresentou como queixa a impossibilidade de usar sapato fechado, devido a dor e à “deformidade” nos pés.

Havia relato de história familiar positiva (mãe e irmã com diagnóstico de polissindactilia).

No exame físico foi constatado deformidade em varo do hálux, dedo extranumerário (VI dedo) e sindactilia entre IV, V e VI dedos (Figura 1).

O exame radiográfico revelou o desvio em varo do hálux, duplicação incompleta do V dedo e VI metatarsal rudimentar (Figura 2).

Diante desses achados, foi firmado o diagnóstico de polissindactilia pós-axial complexa do tipo A de Temtamy e McKusick, associada ao hálux varo.

A expectativa da paciente era usar calçados fechados. O tratamento cirúrgico proposto tinha como objetivo o estreitamento do antepé.

A técnica cirúrgica realizada consistiu da ressecção lateral de cunha, 3cm na base da falange proximal do hálux (Akin reverso). Foi utilizada serra oscilatória e foi realizada fixação com dois fios de Kirschner 1,5mm.



**Figura 1.** Polidactilia do VI dedo e sindactilia do IV, V e VI dedos do pé.



**Figura 2.** Deformidade em varo do hálux, duplicação incompleta no nível da falange proximal do V dedo e VI metatarsal rudimentar.

Posteriormente, foi feito acesso dorsal sobre o V metatarsal para a ablação da porção lateral duplicada do V dedo e ressecção do VI metatarsal. Foi necessária a fixação com fio de Kirchner para manter o alinhamento da articulação metatarsofalângica.

Após o procedimento cirúrgico, a paciente foi mantida por 6 semanas com tala gessada e sem apoio.

A paciente evoluiu sem intercorrências e com bom resultado funcional e estético.

De acordo com os parâmetros avaliados por Phelps e Grogan (dor, deformidade residual, cicatriz e calosidade), a paciente obteve excelente resultado (Figura 3).

## DISCUSSÃO

A polidactilia é a deformidade congênita mais comum do antepé, com uma incidência global variando de 2 a 19 casos em 1.000 nascidos vivos.<sup>1,2,4</sup> A frequência de polidactilia difere significativamente entre as populações, sendo particularmente alta em populações asiáticas e africanas (3,6 a 10,7 por mil negros).<sup>1,4</sup> A polidactilia pós-axial é a forma mais predominante em populações africanas, e a pré-axial é a forma mais predominante em populações asiáticas. O envolvimento bilateral pode estar presente em 50% dos pacientes.<sup>1</sup>

A etiologia ainda é desconhecida.<sup>1,2</sup> A teoria mais aceita é uma característica hereditária, e uma história familiar positiva em 30 a 39% dos casos.<sup>1,2</sup> A hereditariedade pode ter traço autossômico dominante, com expressão variável e penetrância incompleta.<sup>1,3</sup> Por isso, o aconselhamento genético deve ser considerado para fins informativos. No entanto, outros modos de herança e uma incidência esporádica também foram descritos.<sup>1,3</sup>

Cerca de 350 síndromes foram descritas com polidactilia associada, como de Ellis-van Creveld, de Smith-Lemli-Opitz,

de Bardet-Biedl, de Meckel-Gruber, trissomia do 13, trissomia do 21, e outras.<sup>1-3</sup>

Diversas classificações têm sido propostas, sendo a mais utilizada a de Temtamy e McKusick, que propuseram uma divisão da polidactilia em casos isolados ou sendo parte de uma síndrome.<sup>1-3</sup> Dentro dessas duas categorias, há a subdivisão na localização anatômica dos pododáctilos duplicados, nas formas pré-axial, central e pós-axial. Pré-axial ou tibial refere-se à presença de um dedo extra no lado medial do pé (ponto de referência: hálux), e pós-axial ou fibular significa a presença de um dedo extra no lado lateral do pé (ponto de referência: quinto dedo do pé). A polidactilia central significa a presença de um dedo extra entre o primeiro e quinto dedo.<sup>1-3</sup>

Temtamy e McKusick ainda subdividiram a polidactilia pós-axial em formas de tipos A e B. No tipo A, o dígito extra está totalmente articulado tanto com o V dedo, como com o metatarsal. O tipo B é um dedo extra de forma rudimentar.<sup>4</sup>

A polidactilia pós-axial é a forma mais comum, representando 77 a 87% dos casos.<sup>1,4</sup> A forma pré-axial é a segunda mais prevalente (8 a 15%) e a central somente cerca de 6%.<sup>1,4</sup> A paciente relatada apresentava a forma pós-axial do tipo A.

A paciente apresentava associadamente a sindactilia completa do IV e V dedos. Na literatura, a união do terceiro e quarto dedos é referida como a localização mais frequente.<sup>5</sup>

São reconhecidos três tipos de polissindactilia geneticamente distintos e que têm sido designados como PSD1, PSD2 e PSD3 (Tabela 1). No entanto, não há características clínicas evidentes capazes de distingui-los. As manifestações clínicas podem ser semelhantes ou variadas, relacionadas a mutação no gene HOXD13. As expressões clínicas podem ser variadas nas famílias com PSD1.<sup>5</sup> O estudo genético da paciente relatada não foi realizado.

A paciente apresentava hálux varo, que é uma manifestação já relatada em associação com a polidactilia pré-axial.<sup>7</sup> Chiang et al., em uma série de casos de polidactilia com 54 crianças, no período de 1979 a 1994, observaram a presença associada de hálux varo em 7 crianças e de polissindactilia em 18.<sup>8</sup> Neste caso, a paciente apresentava polissindactilia



Figura 3. Aspecto radiográfico e clínico pós operatórios.

Tabela 1. Manifestações clínicas e locus/gene conhecidos da polissindactilia

Tipo	Clínica	Locus	Gene
PSD1	PSD central nas mãos e pós-axial nos pés	2q31	HOXD13
PSD2	PSD central e pós-axial nas mãos, sindactilia pós-axial dos pés	22q13.31	FBLN1
PSD3	PSD central nas mãos e pós-axial nos pés	14q11.2-q12	

Adaptado de Malik e Grzeschik<sup>5</sup>; PSD: polissindactilia.

pós-axial e, na literatura pesquisada atual, não foi encontrado nenhum caso relatado em associação com hálux varo.

O hálux varo da paciente era flexível, uniplanar, sendo corrigível passivamente. A opção pelo procedimento cirúrgico teve com objetivo principal deixar o pé da paciente em condições adequadas para uso de sapato fechado, além do fator estético.

Nos casos de hálux varo associado à artrose, deformidade rígida e doenças neurológicas, a indicação é a artrodese metatarsofalângica. Nos casos em que a deformidade é leve, com sesamoides, ainda bem posicionados, uma das possibilidades de correção é a técnica de Akin reversa. Nos demais casos indicam-se as transferências tendinosas.<sup>9</sup>

O princípio do tratamento para a polidactilia pós-axial consiste na ressecção do VI dedo periférico e, eventualmente, no aproveitamento da pele excedente para preenchimento nos casos de falha no fechamento da sindactilia.<sup>10</sup>

Há exceções a esta regra quando o raio marginal é axial e funcional. Nesta paciente, o VI dedo não era funcional, sendo necessária, portanto, a sua ressecção para reestabelecer a morfologia do antepé.

A deformidade congênita da polidactilia em associação com outras manifestações requerem um tratamento específico que atenda a expectativa de um pé funcional e esteticamente aceitável.

## REFERÊNCIAS

1. Rafique A, Arshad A, Abu-Zaid A.. Rare presentation of foot postaxial polydactyly. *J Foot Ankle Surg.* 2014;53(3):331-4.
2. Christensen JC, Leff FB, Lepow GM, Schwartz RI, Colon PA, Arminio ST, et al. Congenital polydactyly and polymetatarsalia: classification, genetics, and surgical correction. *J Foot Ankle Surg.* 2011;50(3):336-9.
3. Hwang K, Kim ET, Lee SI. Foot polydactyly and polysyndactyly: genetic implications in two families. *J Foot Ankle Surg.* 2005;44(6):473-7.
4. Biesecker LG. Polydactyly: How many disorders and how many genes: 2010 update. *Dev Dyn.* 2011;240(5):931-42.
5. Malik S, Grzeschik KH. Synpolydactyly: clinical and molecular advances. *Clin Genet.* 2008;73(2):113-20.
6. Seok HH, Park JU, Kwon ST. New classification of polydactyly of the foot on the basis of syndactylism, axis deviation, and metatarsal extent of extra digit. *Arch Plast Surg.* 2013;40(3):232-7.
7. Toriyama K, Kamei Y, Morishita T, Matsuoka K, Torii S. Z-plasty of dorsal and plantar flaps for hallux varus with preaxial polydactyly of the foot. *Plast Reconstr Surg.* 2006;117(6):112e-115e.
8. Chiang H, Huang SC. Polydactyly of the foot: manifestations and treatment. *J Formos Med Assoc.* 1997;96(3):194-8.
9. Juliano PJ, Campbell MA. Tendon transfers about the hallux. *Foot Ankle Clin.* 2011;16(3):451-69.
10. Stuque OC, Fraga SM, Bosola AO. Tratamento de sindactilia e polidactilia associada em um mesmo pé. *Ver Bras Cir Plast.* 2009;24(1):199-121.