

Transferencia de falange del pie para corrección de clinodactilia en el Síndrome de Rubinstein-Taybi

Alberto Plasencia Hurtado de Mendoza, Roberto Mon Fidalgo, Jose María Martínez Rodríguez, Cristina Jiménez Nava, María Jesús Rayo Navarro

 Hospital Universitario Príncipe de Asturias

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La deformidad tipo clinodactilia o falange en delta del dedo pulgar está presente en el 30-40% de los casos en el síndrome de Rubinstein-Taybi. Afecta a la falange proximal del pulgar y genera una angulación radial grave de 50 a 90°, comprometiendo la función de pinza de la mano. El objetivo es describir el manejo y resultados a propósito de un caso intervenido para corregir dicha deformidad

MATERIAL Y MÉTODOS

Se presenta el caso de una niña de 6 años de edad, que es intervenida de la deformidad tipo clinodactilia en el 1º dedo de su mano derecha mediante la resección de la falange proximal en delta del pulgar, conservando el periostio, y la posterior transferencia de la falange proximal del 4º dedo del pie no vascularizada. Además, se realiza un colgajo bilobulado para remodelar la cobertura cutánea del pulgar.

Se evaluaron los siguientes resultados funcionales: angulación pre y post cirugía de la articulación interfalángica del 1º dedo, movilidad postquirúrgica de la articulación interfalángica del 1º dedo, ambas medidas en grados con un goniómetro, y la fuerza de la pinza usando la escala British Medical Research Council (BMRC)



Clinodactilia clínico radiológica (radiografía de la infancia)

Diseño del colgajo polilobulado



Extracción falange proximal 4º dedo del pie

Resultado postoperatorio de la transferencia y el colgajo

Resultado clínico tras 16 meses de seguimiento y comparación entre ambas manos (mano izquierda no intervenida)

RESULTADOS

No hubo complicaciones en el postoperatorio inmediato. La angulación interfalángica antes de la cirugía presentaba una desviación radial de 70° y de 6° tras la intervención. Tras 16 meses de seguimiento, la paciente presenta gran rigidez interfalángica, con un grado de movimiento entre 0-10°. Es capaz de realizar la pinza con la mano intervenida con una fuerza de 4 sobre 5 en la escala BMRC

CONCLUSIONES

La transferencia de la falange del dedo del pie podría constituir una técnica correctora de elección en deformidades severas por encima de los 60°, dependiendo también de la edad del paciente, el estado de los tejidos blandos, la preferencia del cirujano y la información del paciente sobre la morbilidad del sitio donante. Otra opción quirúrgica como la ostotomía correctora, presenta mayor ratio de recurrencia, siendo este alrededor del 25%

BIBLIOGRAFÍA

1. Le Mapihan M et al. Non-vascularized toe phalanx transfer for correction of severe clinodactyly of the thumb in Rubinstein-Taybi syndrome. *Journal of Hand Surgery (European Volume)*, 2020) 0(0) 1-7
2. Cerqueiro Mosquera J, Fleming ANM. The bilobed flap: a new application in the reconstruction of congenital thumb deviation. *Journal of Hand Surgery (British and European Volume)*, 2000) 25B: 3: 262 ±265