

# Macrodactilia do pé: relato de caso

# Macrodactyly of the foot: a case report

## Arzac Ulla Ignacio1

1. BR Traumatologia, Província de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina.

#### **RESUMO**

A macrodactilia é uma condição congênita incomum do pé que pode ser difícil de tratar e pode ter um impacto negativo profundo nos pacientes e em suas famílias. Embora muitos tratamentos tenham sido relatados, os resultados podem ser inconsistentes. O autor relata um caso em que uma combinação de ressecção parcial dos ossos e dedos resultou em um pé com função e cosmese aceitável.

Nível de Evidência V; Estudos Terapêuticos; Opinião do Especialista.

Palavras-chave: Pé; Dedos do pé/cirurgia; Deformidades congênitas do pé; Gigantismo/patologia.

#### **ABSTRACT**

Macrodactyly is an uncommon congenital foot condition that can be difficult to treat and that can have a profound negative impact on patients and their families. Although many treatments have been described, results tend to be inconsistent. The author reports a case in which a combination of parcial bone and finger resection, resulted in a foot with acceptable function and cosmesis.

Level of Evidence V; Therapeutics Studies; Expert Opinion.

**Keywords:** Foot; Toes/surgery; Foot deformities, congenital; Gigantism/pathology.

Como citar esse artigo: Ignacio AU. Macrodactilia do pé: relato de caso. Sci J Foot Ankle. 2019;13(4): 255-8.

# INTRODUÇÃO

Macrodactilia é uma condição congênita rara que acomete os membros superiores ou inferiores, sendo caracterizada pelo crescimento excessivo dos dedos das mãos ou dos pés e frequentemente levando à amputação de um ou mais dedos<sup>(1)</sup>. Barsky a define como uma entidade na qual o tamanho dos tendões, falanges, nervos, vasos, gordura subcutânea, unhas e pele é aumentado<sup>(1, 2)</sup>. Embora sua etiologia não seja totalmente conhecida, alguns estudos afirmam que essa condição é causada pelo controle neural anormal da distribuição sensorial em um nervo periférico<sup>(3)</sup>. A incidência de macrodactilia do pé é de 1/18.000<sup>(4)</sup>.

Apesar de ser uma condição benigna, todos os tecidos das áreas acometidas são anormais. As estruturas ósseas são aumentadas e deformadas, as articulações tornam-se rígidas e hiperostóticas e a quantidade de tecido adiposo é aumentada. A manifestação da macrodactilia no pé resulta em distúrbios da marcha, incapacidade de se adaptar a calçados normais, rigidez nos dedos, alterações nas unhas, úlceras distais, osteomielite e problemas estéticos<sup>(5)</sup>.

O tratamento cirúrgico dessa condição é diverso e inclui ressecção de múltiplas falanges, amputação, sindactilização, encurtamento dos dígitos, ressecção de partes moles, osteotomias etc. A intervenção cirúrgica precoce

Trabalho realizado no BR Traumatologia, Província de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina.

Correspondência: Arzac Ulla Ignacio. De Paula, 528, Azul, Província de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina. CEP: 7300.

E-mail: ignacioarzac@hotmail.com

Conflitos de interesse: não há. Fonte de financiamento: none.

Data de Recebimento: 12/09/2019. Data de Aceite: 17/12/2019. Online em: 23/12/2019.



tem demonstrado ser benéfica<sup>(6)</sup>, sendo a obtenção de um membro funcional e com boa aparência estética o objetivo da reconstrução cirúrgica em casos de macrodactilia.

O objetivo deste relato de caso é documentar essa condição rara, seu diagnóstico, seu tratamento e a revisão da literatura a ela relacionada. Todas as opções de tratamento descritas na literatura foram avaliadas e, por fim, a remodelação do antepé foi considerada a melhor alternativa. A primeira intervenção cirúrgica consistiu na reconstrução do terceiro dedo do pé, com ressecção do tecido adiposo em excesso, remodelação da falange e remoção do excesso de pele (Figura 3).

# **RELATO DE CASO**

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética da nossa instituição.

Um paciente de 36 anos, do sexo masculino, sem histórico médico ou trauma significativos, apresentou um histórico de vinte anos de duas lesões hipertróficas lentamente progressivas localizadas no terceiro e quarto dedos do pé direito (Figura 1). O exame físico mostrou um aumento no tamanho dos dedos em questão. Durante a coleta de informações orientada por queixas, o paciente negou sentir dor, mas relatou que a condição afetava suas atividades diárias.

Foram solicitadas radiografias frontal, oblíqua e lateral do pé, que revelaram aumento e deformidade em todas as falanges do terceiro e quarto dedos (Figura 2).

O diagnóstico de macrodactilia foi confirmado por achados clínicos e radiológicos.



**Figura 1.** Foto antes da cirurgia. **Fonte:** Arquivo pessoal do autor.



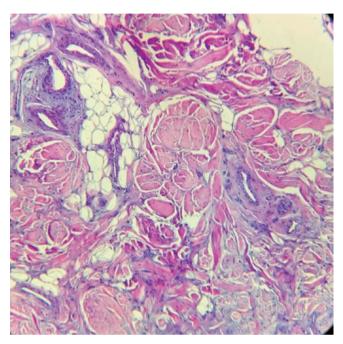
**Figura 2.** Radiografia pré-operatória. **Fonte:** Arquivo pessoal do autor.



**Figura 3.** Abordagem longitudinal no terceiro dedo. **Fonte:** Arquivo pessoal do autor.

Foram realizadas biópsias das partes moles. Os achados patológicos incluíram espessamento significativo das partes moles e macrodistrofia do tecido fibroadiposo (Figura 4).

Os cuidados pós-operatórios incluíram ciprofloxacina e clindamicina por 7 dias, cilostazol a cada 12 horas por 21 dias e limpeza das feridas com álcool isopropílico.



**Figura 4.** Os achados patológicos incluíram espessamento significativo das partes moles e macrodistrofia do tecido fibroadiposo. **Fonte:** Arquivo pessoal do autor.



**Figura 5.** Necrose distal do dedo no pós-operatório. **Fonte:** Arquivo pessoal do autor.

O paciente desenvolveu necrose da parte distal da terceira falange, no entanto, foi observado tecido vascularizado subjacente (Figura 5). A escara se destacou 40 dias depois, tendo o dedo apresentado bons resultados estéticos e funcionais.

Após a cicatrização completa do terceiro dedo, o quarto dedo foi corrigido cirurgicamente usando o mesmo procedimento e protocolo pós-operatório. A progressão foi semelhante, resultando em necrose da terceira falange, a qual desapareceu completamente em 40 dias (Figura 6).

# **DISCUSSÃO**

A macrodistrofia lipomatosa foi descrita em 1925, por Feriz<sup>(7)</sup>. Ela é definida como uma forma rara de gigantismo localizado caracterizada por um aumento desproporcional do tecido fibroadiposo<sup>(10)</sup>. Posteriormente, Golding estendeu tal designação para descrever lesões semelhantes da mão<sup>(7)</sup>.

Geralmente, a macrodistrofia lipomatosa é diagnosticado no nascimento (1,3) e tem a igual distribuição entre os sexos. Entretanto, no nosso caso, o paciente procurou atendimento médico já na fase adulta.



**Figura 6.** 40 dias de pós-operatório. **Fonte:** Arquivo pessoal do autor.

A taxa de crescimento varia e o acometimento é quase sempre unilateral. As extremidades inferiores, mais especificamente, o segundo e terceiro dedos do pé, são as mais comumente afetadas<sup>(3,8)</sup>.

Dois tipos de macrodactilia são tipicamente distinguidos, sendo eles a macrodactilia estática, observada no nascimento, com o membro acometido crescendo proporcionalmente ao desenvolvimento da criança; e a macrodactilia progressiva, na qual o dígito afetado cresce mais rápido do que o resto do corpo<sup>(1)</sup>.

Hardwicke et al.<sup>(9)</sup> descreveram quatro tipos de macrodactilia – tipo I: macrodactilia com lipofibromatose de um nervo, de subtipo estático ou progressivo; tipo II: associado à neurofibromatose; tipo III: associado à hiperostose; e tipo IV, associado à hemi-hipertrofia.

Os diagnósticos diferenciais incluem, entre outros, neurofibromatose, doença de Ollier, síndrome de Klippel-Trenaunay, doença de Still, dactilite secundária a infecções, trauma e osteoma osteoide<sup>(9)</sup>.

Com relação ao tratamento, a ressecção de partes moles como procedimento único é malsucedida devido à alta taxa de recorrência<sup>(5)</sup>. Dedrick e Kling<sup>(10)</sup> recomendam a amputação do raio quando o dedo do pé afetado estiver dois desvios-padrão acima do comprimento do dedo contralateral. Embora nosso paciente tenha apresentado mais de dois desvios-padrão, a cirurgia reconstrutiva foi bem-sucedida, sem recorrência ou complicações durante os 18 meses de seguimento.

Cabe ressaltar que a amputação do dedo do pé não está isenta de complicações, como hálux valgo, deiscência de ferida, recorrência e edema prolongado, entre outros<sup>(2)</sup>.

## **CONCLUSÃO**

Este relato de caso concentra-se em apresentar uma condição rara que geralmente é subdiagnosticada e destaca a importância do diagnóstico e tratamento precoces para que medidas radicais, como amputação, sejam evitadas.

A ressecção de raio não deve ser considerada uma opção malsucedida de tratamento para essa condição, mas acreditamos que a cirurgia reconstrutiva seja a melhor alternativa para esses pacientes.

**Authors' contributions:** Cada autor contribuiu individual e significantemente para o desenvolvimento deste artigo: AUI \*(https://orcid.org/0000-0002-5038-7720) concebeu e planejou as atividades que levaram ao estudo, redação do artigo, interpretou resultados do estudo, aprovou a versão final, realizou as cirurgias. \*ORCID (Open Researcher and Contributor ID).

## **REFERÊNCIAS**

- 1. Barsky AJ. Macrodactyly. J Bone Joint Surg 1967;49(7):1255-66.
- 2. Mariappan N, Subha D, Cheena G. Macrodactyly of lower limbs an update. J Evolution Med Dent Sci. 2016;5(55):3806-10.
- Kelikian H. Macrodactyly. In: Congenital deformities of the hand and forearm. Philadelphia, WB Saunders, 1974. p. 610-60.
- Kowtharapu DN, Thawrani D, Kumar SJ. Macrodactyly. In: McCarthy JJ (editor) Drennen's the child's foot and ankle. 2<sup>nd</sup> ed. Edn. Baltimore: Lippincot Williams and Wilkins; 2009. p. 443-9.
- Chang CH, Kumar SJ, Riddle EC, Glutting J. Macrodactyly of the foot. J Bone Joint Surg Am. 2002;84(7):1189-94.

- 6. Alagar Raja D, Surya Rao Rao Venkata M. Macrodystrophia lipomatosa of the toe: a rare case report. J Clin Diagn Res. 2016;10(4):27-28.
- 7. Feriz H. Macrodystrophia lipomatosa progressiva. Virchow Arch Pathol Anat Klin Med 1925;260:308-68.
- 8. Thorne FL, Posch JL, Mladick RA. Megalodactyly. Plast Reconstr Surg. 1968;41(3):232-9.
- Hardwicke J, Khan MA, Richards H, Warner RM, Lester R. Macrodactyly
  Options and outcomes. J Hand Surg Eur Vol. 2013;38(3):297-303.
- 10. Dedrick D, Kling TF. Ray resection in the treatment of macrodactyly of the foot in children. Orthop Trans. 1985;9:145.