

ECTRODACTILIA

Antemar Campos

(Assistente da 2.^a Cadeira de Clínica Cirúrgica)

A observação de que trata o presente trabalho, prende-se á paciente internada no Serviço da 2.^a Cadeira de Clínica Cirúrgica, como portadora de fibromioma uterino. Em examinando-a, tivemos a atenção despertada pela ausencia parcial dos quirodáctilos, e total dos pododáctilos, constituindo, destarte, caso interessante, cuja occorrença registramos. Como plano de estudo, relatearemos nossos comentários sobre as deformidades congénitas das mãos (ou dos pés) em geral, particularizando comentários a respeito das ectrodactilias, afecção do caso em apreço.

Considerações gerais: —

De inicio, convem situar-se como deformidades congénitas, as alterações morfológicas produzidas no claustro materno, com as quais o sêr inicia a vida extra uterina. Antigamente, vir ao mundo com dedos demais em cada mão, era para alguns povos, sinal de predileção por parte dos deuses; de outro lado, aos carentes dêles, supunha-se vitimas do castigo divino. A ectrodactilia, pois, caracteriza-se pela ausencia completa ou incompleta dos dedos por ausencia. Algumas vêzes a deformidade dos membros e dedos das mãos (ou dos pés), em uns casos por fusão, em outros aparece em individuos por demais normais, porem, a miudo, junto com as mesmas, occorrem outras malformações em tecidos e órgãos distintos, (focomelia, labio leporino, hemimelia) o que parece demonstrar ser a afecção embrionária uma enfermidade geral, representando as deformidades dos membros um dos seus aspectos clínicos, o mais aparente todavia, porem não o unico. Sobretudo observada no sexo femenino, por vêzes com-

preendendo simultaneamente mãos e pés, como no objeto de tipos de ectrodactília mais comuns, temos o dependente da alta-nossa observação, cuja raridade nos leva a esta publicação. Como razão do raio mediano, que originaria a mão em pinça de lagosta, mostrando-se o membro reduzido ao polegar e mínimo. Em certas ocasiões o dêdo inexistente é o mediano, (Nicaise (6) apresenta estudos e observações neste particular) propiciando o aspecto que Kümall (10) chamou de mão (ou pé) bifurcada. Verneuil (6) propõe a denominação de ectromelia longitudinal dos membros, para aqueles casos nos quais a ausência de um ou varios dêdos, coexiste com a falta dos metacarpos e ossos do carpo correspondentes, com atrofia ou desaparecimento do rádio e cubito. Aliás, é interessante acentuar que a carencia do polegar isoladamente, está ligada á ausência congênita do rádio, consoante demonstraram Davaine e Larcher (6). Não obstante, casos de exceção, documentados por Kirmisson (10) e Ecrhardt (6) foram publicados. Constata-se tambem o desaparecimento de unha nos dêdos rudimentares, o que se diz perofalangia; um gráu mais acentuado de mutilação póde ser denominado de adactília, consistindo na falta de todos os dêdos, onde somente existem os ossos do carpo, frequentemente anastomosados entre si.

Embriologia: —

Para o final da 3ª. semana ou começo da 4ª. uma vês se tenha constituido o tubo neural, o embrião humano começa a adquirir sua forma caracteristica. A extremidade cefálica aumenta rapidamente de volume e a caudal cresce em comprimento. Na parede lateral. do tronco, .aparecem os botões embrionários dos membros, constituidos por tecido conjuntivo embrionário, revestidos de epitélío ectodermico. De logo se diferenciam em dois segmentos: — proximal e distal. Aquele, até a 6ª. semana se divide em braço ou coxa, e antebraço ou perna. O distal, tem a fórmula de uma placa, daí a denominação de placa manual (ou pediosa), originando a mão (ou o pé). Numa ou

noutra, surgem cinco núcleos ou faixas, que são os raios digitais, os quais crescem em comprimento e sobresaem da placa correspondente. Kanavel (19) assevera que tais elementos tissulares são diferenciados em três colunas paralelas ao eixo maior do membro: — uma externa (radial), outra mediana e a terceira interna (cubital). O desenvolvimento ulterior da mão far-se-á ás expensas dêsses três elementos, na forma seguinte: — a coluna externa originaria o dêdo polegar; da coluna mediana nasceria o dêdo indicador; a coluna interna completaria a mão, dando origem ao dêdo médio, do qual se desprendem, como elementos secundários, o anular e o mínimo. Depois surgiriam 4 sulcos, orientados paralelamente, um de cada lado dos brotos:— são os sulcos de segmentação. Êsses dêdos rudimentares, estão unidos por uma prega membranosa, a membrana interdigital, formação que sofre um desaparecimento posterior, quasi em sua totalidade, por processo ainda não bem conhecido (regressão ou discordancia entre seu crescimento lento e a rapidês com que os dêdos aumentam de tamanho). No dizer de Tourneux, (19) "os dêdos transbordam a membrana interdigital". Nesse periodo, as massas que constituem os dêdos, estão compostas por células homogêneas. Logo se individualisam alguns grupos celulares e no 3º. mês se comprova a presença de tendões. Simultaneamente se hipertrofia a porção de epiderme distal dos apêndices digitais, constituindo a matriz ungueal. No 6º. mês se destaca o bordo livre da unha. **Pari passu** a essa diferenciação anatomica, surgem modificações celulares e tissulares. Primitivamente todas células da massa embrionaria mesodermica são iguais. Depois notam-se no seio do mesoderma axial, ilhotas cartilaginosas, que mais tarde formariam os distintos ossos. Entre essas, situam-se entalhes conjuntivos, cuja diferenciação futura dá origem ás diversas articulações.

Etiologia:—

Difícil precisar sua causa; fatores numerosos são incriminados. Causas idênticas podem ocasionar anomalias graves e anomalias ligeiras. Aquelas resultantes mais frequentemente de

perturbações físicas influenciadas por causas exteriores (causas exógenas); certas anomalias ligeiras, entretanto, não se podem explicar; são de natureza indeterminada, aparecendo subitamente, sem que se saiba porque. Classicamente admite-se, desde Dareste, (11) que resultam de bridas e amputações por bridas amnióticas. Sob influencia ignorada, as bridas poderiam se constituir na cavidade amniótica, ora unindo a parede da bolsa a um ponto do revestimento cutâneo do embrião, ora unindo vários pontos do embrião entre si. Tem-se observado essas bridas, quer sob a forma de fios, cordões fibrosos e até mesmo aventais fibrosos, recobrando as mãos do embrião. Aceita-se que elas sejam capazes de amputar o membro do embrião ou feto, pela ação de obstáculo mecânico, impedindo o seu desenvolvimento. Aí surgem as controvérsias devido tal concepção mecânica, por motivos varios: — de logo, não haver sido constatada a existência das bridas mecânicas, por assim dizer; de outro lado, a realidade de bridas incompletas. Como admitir a ação constrictiva de uma circular incompleta? Os que defendem a teoria mecânica, argumentam que seriam bridas de trajeto espiroide, o que, embora admissível, não explicaria, também, o fenômeno mecânico da constrição. Indaga-se ainda: — por que essas bridas não deixam jamais sua impressão sobre o tronco ou sobre o pescôço? Como explicar a presença de sulcos ao nível da lingua, onde a hipótese das bridas amnióticas é evidentemente absurda? Para Ombredanne, (16) que nega essa pretendida ação de bridas amnióticas, as amputações seriam como as soldaduras de partes distais dos membros, devidas a processos ulcerosos embrionários; essas, em uns casos seriam profundas, até comprometer todos os planos de um membro, e em outros, mais superficiais. Em todos os ossos tais processos curam e a cicatriz resultante pode ser o côto de amputação, ou pode soldar as partes de membros vizinhos. O mais comum é que essas aplásias sejam de menor calibre e se limitem a partes de um membro, ausencia de um osso, pseudo-artroses congênicas, luxações congênicas, pés tórtos, etc A existência de um membro ou

segmento de membro super-numerario, teria, segundo alguns autores, sua explicação pela teoria do parasitismo fetal. De forma semelhante á teoria de Wilms, (16) poder-se-ia pensar que, antes da formação do botão embrionário do membro, algumas células das que o teriam de constituir, detenham-se em sua evolução. O resto das células continuaria sendo capaz, por si só, de dar lugar ao membro correspondente, ou porque não se tivesse diferenciado suficientemente, ou porque retivesse todos os elementos necessários. Em épocas posterior as células que ficassem separadas na formação do membro, despertariam de sua letargia e continuariam dividindo-se e organizando-se, como se nada houvesse acontecido. E' claro que essas células dariam lugar a outro membro, se tivessem todos os elementos necessários, ou a um membro rudimentar, se lhes faltasse algum. Para muitos casos essa teoria se ajusta perfeitamente; em outros, porém, não ocorre o mesmo. Como exemplo, temos as polidactilias, em que o desenvolvimento de todos os dedos é normal; sucede, apenas, que em lugar de cinco raias na placa distal, surgem seis ou mais, todas com evolução normal. Entre as teorias, umas atribuem as anomalias a malformações resultantes de processos patológicos com séde no embrião: — embrionarias; outras pretendem explica-las por processos sediados nos anexos do embrião: — extra embrionarias. Quanto ás malformações por excesso, é mais logico atribuir sua origem a enfermidades do sêr que se está gerando, mormente se a deformidade reveste o caráter hereditario familiar e é simetrica. A anomalias por defeito ou falta, são mais facilmente atribuíveis a processos extra embrionarios, embora se desconhece o agente que desencadeou o processo. A tuberculose, o alcoolismo, a sífilis e tudo quanto possa ser relacionado com o aspecto pouco conhecido da herança patológica, tem sido invocado. Em alguns casos concretos, dados infecciosos ou toxicos são encontrados nos antecessôres, sem, contudo, coincidirem com as malformações; quando essas coexistem, não se pode estabelecer relação de causa e efeito. Em alguns casos a herança parece clara, ou pelo menos a frequência da familiaridade indica a existencia de um fator hereditario, que teria sua origem em alterações iniciais da célula sexual. Como exemplificação, poderíamos citar os Gorianowa, (20) de cujos 21 membros, 10 eram portadores de ectrodactilia, do tipo mãos e pés fendidos, em grau mais ou menos acentuado, — (Fig. 1).

Em outros casos parecem existir processos infecciosos embrionários. Em outros, má posição do feto, o que produziria e facultaria as deformidades. A ação dos Raios X e do radium sobre as grávidas, pode alterar o desenvolvimento do feto, tendo Murphy e Galdstein (16) constatado o perigo dessas irradiações. As glândulas de secreção interna (hipófise) foram lembradas quanto a influencia possível. Devemos ainda mencionar as violencias exteriores, pressão mecânica e mesmo a influencia do sistema nervoso, das emoções, como fatores não desprezíveis. Sem dúvida, muitas deformidades congêntas são devidas a paradas no desenvolvimento normal do embrião. É plausível acreditar que, em determinadas épocas dêsse desenvolvimento, certos grupos celulares perdem sua capacidade geradora ou são destruídos. Da quantidade e qualidade das células atingidas, bem como da época evolutiva em que tem lugar o transtorno, depende o tipo de deformidade. Se a parada do desenvolvimento normal do embrião ocorre ao final da 3.^a semana ou começo da 4.^a e afeta a totalidade de um ou mais botões embrionários dos membros, origina-se a ectromelia, que se caracteriza pela ausencia de um ou varios membros. Se a alteração tarda um pouco mais em aparecer e deixa livre a placa manual, (ou pediosa) essa se desenvolverá em detrimento do resto do membro; surgirá, portanto, uma deformidade que se caracteriza pela falta do segmento proximal do membro, estando a mão ou o pé em transição direta com o tronco:— é a focomelia. Se porem é o esboço da mão ou do pé o afetado, teremos a hemimelia, na qual falta o segmento distal do membro. Em época posterior, porem, reconhecendo a mesma origem, produziriam a ausencia dos dedos ou parte deles. Se a parada se realiza até a 5.^a semana, quando os esboços digitais estão se desenvolvendo, surgirá a sindactília, cuja particularidade é a persistencia da membrana interdigital.

Classificação: —

Existem inúmeras classificações, pecando umas por serem incompletas e outras pela complexidade. Citaremos algumas de maior uso, iniciando pela de Geoffroy de Saint Hilaire (6): —

ECTRODACTILIA

Malformações congê-nitas	}	Por excesso	{	Numerico — Polidactília
				De desenvolvimento — Megalodactília
		Por falta		— Amputação congênita dos dedos (Ectrodactília)
		Por coalescencia		— Sindactília

Alguns estudiosos, entre os quais Bastos Ansart, (1) orientando-se pela natureza íntima do processo, procuram agrupá-las em: —

Malformações	}	Por parada de desenvolvimento
		Progressivas — quando o desenvolvimento parece prosseguir além dos limites normais.
		Regressivas — quando o desenvolvimento parece regredir, após haverem os órgãos afetados, alcançado sua plenitude

Particularizando a esquematização ao objeto de nossas considerações, podemos encarar a ectrodactília sob diversos aspectos. Senão, vejamos: —

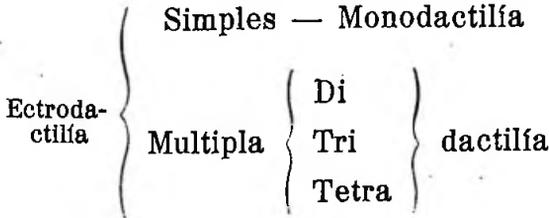
Quanto á extensão do processo: —

Ectrodactília	}	Total — todos os seguimentos estão ausentes de forma absoluta
		Parcial — o sector ausente encontra-se substituído por um esboço ou rudimento de tecidos

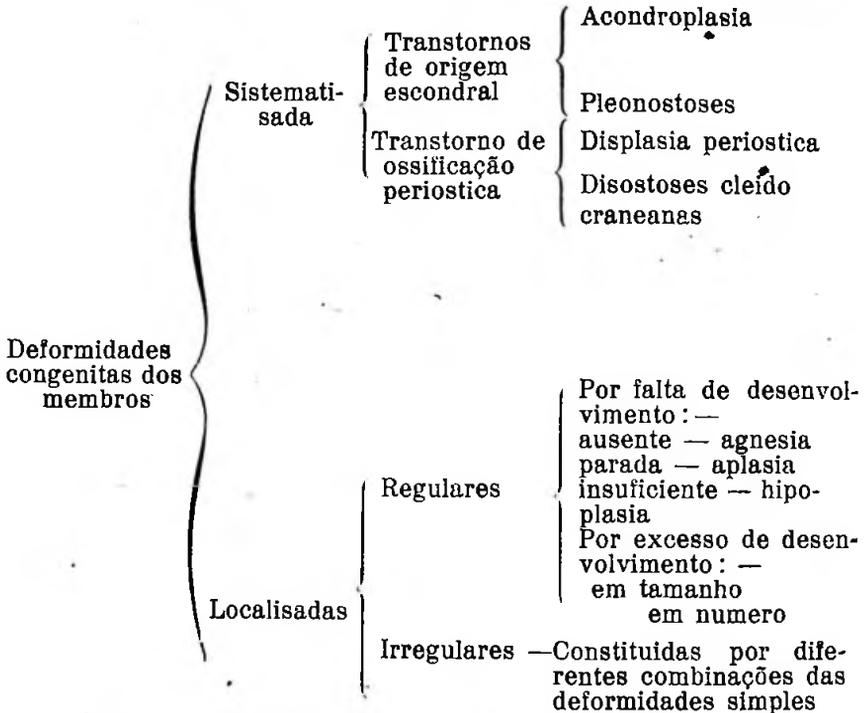
Quanto á apresentação: —

Ectrodactília	}	Típica — quando falta um ou varios dedos, sendo o resto da mão (ou do pé) normalmente constituída.
		Atípica — quando tal condição não é observada

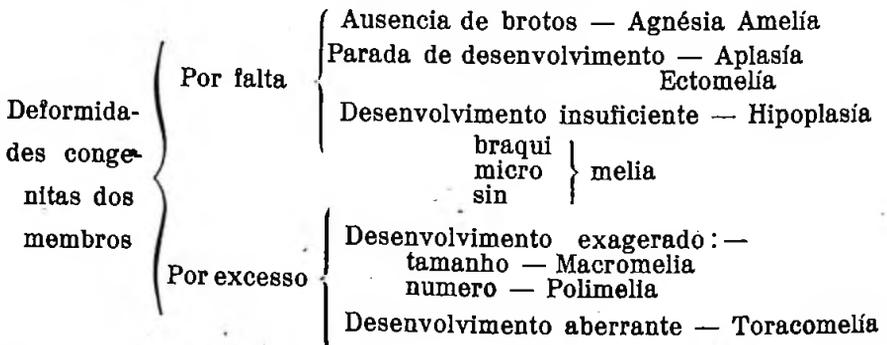
Quanto ao numero de dedos ausentes:



Potel e Steidler (19) estabeleceram como classificação: —



Ao que Carlos Rivas completa (19): —



Kanavel (19) distingue a ectrodactília baseando-se na organogênese, segundo cujos conceitos o desenvolvimento da mão se faz partindo dos 3 raios principais, conforme já demonstrá-mos. Dessa maneira, êle esquematiza as anomalias, conforme haja alteração dos segmentos, na dependência dos raios (externo, medio e interno). Assim, teremos: —

Tipo I — Ectrodactília minima, onde somente falta a falange distal.

Tipo II — Ectrodactília parcial, por ausencia das duas falanges distais de um dêdo.

Tipo III — Ectrodactília classica, em que falta totalmente um dêdo.

Tipo IV — Ectrodactília completa, quando falta o dêdo com o metacarpo correspondente.

A' classificação de Kanavel nos cingiremos mais de perto, já pela orientação mais atualizada.

Sintomatologia: —

Em geral, ao aspecto objetivo da falta dos apêndices digitais, alia-se em tais pacientes, a sensação subjetiva de inferioridade, ocasionando até o complexo. Quando a mutilação é acentuada, tipos II — III e IV de Kanavel, observa-se capacidade deficitária para o desempenho de certos misteres, podendo haver mesmo impossibilidade para trabalho (adactília). Nas mulheres, devemos ainda encarar o lado estético. Contudo, certos pacientes mostram-se habilidosos, executando com relativa facilidade tarefas usuais, adaptando-se ás contingencias da deformidade.

Oservação clinica (resumida): —

2ª. Cadeira de Clinica Cirurgica

Serviço do Prof. Dr. Flavio Faria

a) Identificação

A. N. C.

Femenino — bahiana — parda

domestica — 48 anos — casada

Entrada em 28-4-950 — Alta em 17-6-950

Hospital Sta. Isabel — Enfermaria Sta. Marta

b) Exame objetivo: —

Leito n. 35.

Nascida a t ermo, parto natural, desenvolvimento normal, apresentando anomalias nos d edos das m aos (p es) desde o nascimento. Menarca aos 15 anos, 4 dias, sem d ores. Regras subsequentes regulares, tipomenstrual 30/6. Vida conjugal aos 26 anos, rela  es sexuais normais; n o usa processos anticoncepcionais. Nuligesta. Molestias prprias da infancia (coqueluche, varicela).

Pai e 5 irm os falecidos, causa ignorada. M e e 8 irm os vivos, com relativa saude. Nega deformid de semelhante em algum membro da familia.

Aparelhos vitais clinicamente normais.

Exame de urina normal. Rea  o s ologica de Kline positiva (+).

Submetida a interven  o cirurgica em 26-6-950: - histerec-
tonomia sub total, com conserva  o dos anexos, sob raque anes-
tesia (percaina).

c) Exame especial: —

m o esquerda — observamos o polegar e anular com de-
senvolvimento normal, apresentando unha.

o indicador

o indicados conserva apenas a 1^a. falanges.

o medio a 1^a. e 2^a. falanges.

o minimo tambem com 1^a. e 2^a. falanges, enquanto os três últimos quirodáctilos oferecem o aspecto de verdadeiros côtos de amputação. (Fig. 2).

mão direita — o polegar, indicador e medio, mostram desenvolvimento normal, assim como presença de unha.

o anular e minimo estão apresentados pela 1^a. e 2^a. falanges, ainda com a imagem de côtos de amputação. (Fig. 3).

pé esquerdo — Apenas o 1^o. pododáctilo com desenvolvimento normal e presença de unha. Os demais — 2^o., 3^a., 4^a. e 5^o., reduzidos a verdadeiros mamilos carnosos.

pé direito: — nenhum pododáctilo normal, deixando vêr tão somente, cinco botões carnosos apostos á borda do pé. (Fig. 4).

A paciente executa movimentos com desembaraço (preensão de objetos, pentear os cabelos, costurar) mostrando-se identificada com a falta de dêdos; por ser analfabeta, não nos foi possível perquirir-lhe a escrita. Tambem a marcha não se mostra perturbada; apenas os pododáctilos atrofiados não tomam contacto com o sólo.

II — Estudo radiografico:

As chapas radiograficas confirmam nosso exame anterior. Visualisamos, ao lado de apêndices digitais com apresentação normal, dêdos agenesiados no que tange ás falanges terminais, por vêzes totalmente ausentes (mãos), vêzes outras dando a ideia de fusão e atrofia (pés). Figs. 5 e 6.

Os metacarpos e metatarsos não apresentam alteração. A radiografia da sela turcica mostra-se-nos com dimensões, morfologia e estrutura normais. Fig. 7.

III — Diagnostico:

Pelo exposto até então, estamos capacitados a concluir tratar-se de uma deformidade congênita, por falta: — ectrodactilía, que se mostra parcial nas mãos e total nos pés. Ou ainda, pela classificação de Kanavel (20): —

Tipo I nas mãos, execução feita para o indicador esquerdo que apresenta tipo II.

Tipo III para os pés.

Tratamento: —

Podemos encara-lo sob três grupos a saber: —

a) casos, nos quais nada podemos fazer; o progresso da cirurgia e o conhecimento mais acurado dessas deformidades, dia após dia restringem êsse grupo.

b) ocorrências que podem ser beneficiadas por medidas conservadôras (processos ortopédicos).

Sobretudo em meninos, indica-se o uso de uma luva, em que os dedos desocupados sejam preenchidos com algodão. Pode ser útil igualmente, nos tipos III e IV de Kanavel, ressecar um ou dois metacarpos, correspondentes aos dedos que faltam, no sentido de, estreitando a palma da mão, facilitar o movimento dos mesmos. Nêsse caso, a incisão deve ser feita partindo do meio da falange proximal. Após exposição das estruturas, pode ser necessario ressecar alguns fragmentos osseos anormais, permitindo uma aproximação clara dos metacarpeanos. A sutura deve preferentemente ser feita com material vivo, como fascia lata ou sutura inabsorvível. Assim, eliminando-se o espaço interdigital excessivo que perturbava em grau mais ou menos ostensivo a mecanica da mão, sacrificando a anatomia á fisiologia, poderemos constituir dedos uteis por sua capacidade funcional. Certos casos, entretanto, mormente quando faltam um ou varios dedos, os restantes sendo anormais pelo desenvolvimeto ou orientação, acarretam um difficil agrupamento, pois de apresentação atípica, constituindo problemas particulares, cuja solução varía de conformidade com suas características especiais. Em outras circunstancias faz-se mister uma intervenção mutiladôra (amputação), o que permitirá a colocação de uma prótese visando a melhor e maior utilização do membro.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — Ansart, Bastos Manoel — Tratado de patologia quirurgica general 514 Labor 1945.
- 2 — Ansart, Bastos Manoel — Tratado de Cirurgia Ortopedica 119 Madrid 1950
- 3 — Broca, A. — Chirurgie infantile 688 Paris 1914
- 4 — Begouin, Jeanbrau e colabs. — Précis de pathologie chirurgicale 4º. vol. 1244 Paris 1913
- 5 — Bancroft F. e Murray C. R. — Surgical treatment of the motor skeletal sytem 1º. vol. 3 London 1945
- 6 — Duplay S. e Reclus P. — Traité de Chirurgie 8º. vol. 786 Paris 1897
- 7 — Forgue — Patologia externa 1º. vol. 986 Madrir 1946
Guinard L. — Précis de teratologie 17/124 Paris 1893
- 9 — Gama, Carlos — Polidactilia e atavismo — Bahia 1945
- 10 — Kirmisson, E. — Précis de chirurgie infantile 207 Paris 1911
- 11 — Maisonnet — Tratado de patologia cirurgica 2º. vol. 602 Barcelona 1934
- 12 — Martinez, E. — Ectrodactilia — Conpendio medico nº. 47,2 de Março 1948. een
- 13 — Meyerding H. e Dickson, D. — American Journal of Surgery vol. 44,218 — 1939
- 14 — Ombrédanne e Mathieu, P. — Traité de chirurgie orthopédique — vol. 1º. — 23 Paris 1937

- 15 — Ombrédanne e Mathieu, P. — Traité de chirurgie orthopedique 3°. vol. 2670 Paris 1937
- 16 — Ombrédanne — Pathologie chirurgicale generale 747 Paris
- 17 — Olmos, Sanchis V. — Manual de clinica ortopedica infantil 15 Barcelona 1941
- 18 — Piéchaud, T. e Denucé, M. — Précis de chirurgie infantile 800 Paris 1908 oB|0
- 19 — Ricard, A. e Bousquet, H. — Traité de pathologie externe 3°. vol. 873 Paris 1893
- 20 — Rivas, Carlos — Afecciones quirurgicas de la mano 4/141 Buenos Aires 1943
- 21 — Schinz, H. R., — Breusch, W. e Friedl, E. — Rontgen-diagnostico 1°. vol. 488 Buenos Aires

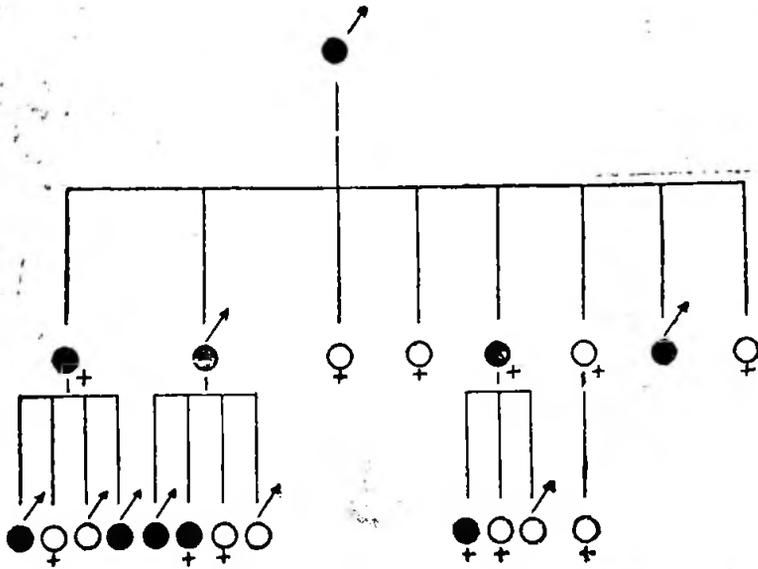


Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3



Fig. 4



Fig. 5

Antemar Campos

Ectrodactilia



Fig. 6

Antemar Campos

Ectrodactilia