

Ectrodactilia esporádica: reporte de 10 casos

Sporadic ectrodactyly, report of 10 cases

*Dra. Patricia Chang

* Dermatóloga Hospital General Enfermedades IGSS

RESUMEN

Se reportan 10 casos con ectrodactilia: 6 en pacientes del sexo femenino y 4 del masculino. Observamos 3 en forma bilateral y 7 unilateral. Esta anomalía puede ser esporádica, o bien asociada a síndromes genéticos y no genéticos. Es poco frecuente en la literatura dermatológica.

PALABRAS CLAVE: ectrodactilia, pies, deformidad congénita.

ABSTRACT

We report 10 cases of ectrodactyly, 6 females and 4 males. 3 of them were bilateral and 7 unilateral. This condition can be sporadic or may be associated with genetic and non-genetic syndromes.

KEYWORDS: Ectrodactyly, feet, congenital deformity.

Introducción

Las deformidades congénitas de los dedos de las manos y de los pies son variadas. Las más conocidas son: sindactilia, polidactilia, braquidactilia, camptodactilia, clinodactilia, macrodactilia, entre otras.

Dichas deformidades pueden manifestarse de manera aislada, o bien estar asociadas con síndromes congénitos.

En el presente artículo se dan a conocer 10 casos de ectrodactilia, la cual se define como la anomalía del desarrollo fetal que se caracteriza por la ausencia total o parcial de uno o varios dedos de manos o pies. La ectrodactilia es poco conocida dentro de la literatura dermatológica.

Material y métodos

Estos casos fueron encontrados durante la realización del trabajo en torno de las deformidades de los ortijos y alteraciones ungueales. Debido al poco conocimiento de la presente anomalía congénita (ectrodactilia podal) se decidió estudiarlos. Se trata de un total de 10 pacientes, 6 del sexo femenino y 4 del masculino, dentro de los siguientes grupos de edad: de 0-20 años, 1 caso (10%); de 21-40, 4

casos (40%); de 41-60, 1 (10%); de 61-80, 3 (30%), y mayor de 81 años, 1 (10%).

Tres pacientes presentaron ectrodactilia en forma bilateral (30%), y 7 unilaterales (70%). El cuarto ortijo fue el más afectado, tanto del lado izquierdo como del derecho, con 6 casos (60%) de cada lado (cuadro I).



Fotografía 1. Ectrodactilia podal bilateral.

CORRESPONDENCIA

Dra. Patricia Chang ■ pchang2622@gmail.com
Hospital Ángeles, 2ª Av. 14-74 zona 1, Guatemala, Guatemala

Cuadro I. Ectrodactilia

ORTEJOS AFECTADOS				
PIE		NÚM. ORTEJO	PIE DERECHO	PIE IZQUIERDO
		3		1
Bilateral	3	4	7	6
Unilateral	7	5	1	1



Fotografía 2. Ectrodactilia quinto orjejo.



Fotografía 3. Ectrodactilia cuarto orjejo.

La ectrodactilia estudiada fue de tipo congénito y no asociado a ningún otro síndrome genético. Todos presentaron un padre o una madre con el mismo defecto.

Ectrodactilia viene del griego ektróo, hago abortar, y dákylos, dedo.¹ Es una alteración congénita que se caracteriza por la ausencia parcial o total de uno o más dedos de manos o pies² y es de herencia autosómico dominante.

Esta malformación es rara y se manifiesta de diferentes maneras: puede ser esporádica; estar asociada a síndromes genéticos y no genéticos, como la ectrodactilia autosómica dominante y el síndrome de ectrodactilia, la displasia ectodérmica, y el paladar hendido.³

El Consejo Europeo de Vigilancia de las Anomalías Congénitas (EUROCAT) considera la ectrodactilia como un defecto terminal transversal debido a la ausencia de

estructura distal de la extremidad proximal con estructuras más o menos normales. Además de la ectrodactilia, dentro de este defecto también están otras anomalías como son: la amelia, ausencia total de las extremidades; la hemimelia, ausencia total del antebrazo y la mano, o del pie; la acheiria, falta de mano; la apodia, ausencia de pie; y la adactilia, ausencia congénita de uno o varios dígitos de las manos o de los pies.⁴

La ectrodactilia puede afectar uno o varios dedos de manos o pies, asociarse con el síndrome de ectrodactilia, la displasia ectodérmica, y el paladar hendido, en donde la ectrodactilia puede ser severa, simulando una manotenaza de langosta.³ Aparte de este síndrome puede asociarse con otras anomalías, como mano y pie hendido (SHFM), síndrome extremidades-mamario (LMS), y al síndrome acro-dermato-ungueal-lacrimodental del adulto.⁵

La ectrodactilia puede diagnosticarse *in utero* a través de un examen ultrasonográfico prenatal.^{6,7} Otro método de diagnóstico prenatal es la embrioscopia de contacto, particularmente útil en la detección de las malformaciones de las extremidades, por ejemplo: en la ectrodactilia y en la condro-displasia ectodérmica o síndrome de Ellis Van Creveld.⁸

BIBLIOGRAFÍA

1. http://www.portalesmedicos.com/diccionario_medico/index.php/Ectrodactilia visitado: 25-5-09.
2. <http://ciencia.glosario.net/genetica/ectrodactilia-4933.html> visitado: 25-5-09.
3. Herreros MB, Atobe O, Rodríguez S. "Diagnóstico prenatal de ectrodactilia en 2 hermanos". *Mem Inst Investig Cienc Salud*, 2005; 3(1): 65-67.
4. <http://www.eurocat.ulster.ac.uk/pdf/EUROCAT-Final-Guide-3.pdf> 25-5-09.
5. Berdón-Zapata V, Granillo-Álvarez M, Valdés-Flores M, García-Ortiz JE, Kofman-Alfaro S, et al. "P63 gene analysis in Mexican patients with syndromic and non syndromic ectrodactily". *J Orthop Res* 2004; 22(1): 1-5.
6. Koo BS, Baek SJ, Kim MR, Joo WD, Yoo HJ. "Prenatally diagnosed ectrodactily at 16 weeks gestation by 2-3 dimensional ultrasonography: A case report". *Fetal Diagn Ther* 2008; 24(3): 161-164.
7. Arbués J, Galindo A, Puente JM, Vega MG, Hernández M, et al. "Typical isolated ectrodactily of hands and feet: early antenatal diagnosis". *J Matern Fetal Neonatal Med* 2005; 17(4): 299-301.
8. Dubuisson JB, Barbot J, Henrion R. "Contact embryoscopy". *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1979; 8(1): 39-41.

Glosario

DEFORMIDAD CONGÉNITA	DEFINICIÓN
Braquidactilia	Es el acortamiento de los dedos de manos y pies.
Camptodactilia	Caracterizada por la flexión permanente de uno (meñique) o de varios dedos de la mano, flexión que afecta particularmente a la articulación de la segunda sobre la primera falange.
Clinodactilia	Son las desviaciones de los dedos en el plano transversal. Pueden ser congénitas o adquiridas, así mismo se pueden dividir en reductibles e irreductibles.
Ectrodactilia	Es una alteración congénita que se caracteriza por la ausencia parcial o total de uno o más dedos de manos o pies.
Macroactilia	Es el crecimiento excesivo de los dedos .
Polidactilia	Es un trastorno genético donde un humano o animal nace con más dedos en la mano o en el pie de los que le corresponde (por lo regular un dedo más). El dedo extra suele ubicarse luego del meñique, menos frecuentemente del lado del pulgar, e inusualmente en medio de otros dedos. El dedo adicional es generalmente un pequeño pedazo de tejido fino y suave. A veces contiene hueso sin articulaciones; ocasionalmente el dedo se encuentra completo y es funcional.
Sindactilia	Es la fusión congénita o accidental de dos o más dedos entre sí. Puede ser clasificada como simple cuando sólo afecta a tejidos blandos o compleja cuando envuelve a hueso o uñas de dedos adyacentes.