

Polidactilia



Félix J. Fojo, MD
felixfojo@gmail.com
ffojo@homeorthopedics.com

La genetista y divulgadora científica española Lucía Ballesteros ha escrito que “a diferencia de las películas de superhéroes, donde aparecen mutantes con características tan sorprendentes como visión de rayos X, súper velocidad, invisibilidad, fuerza sobrehumana, ocho brazos y un sinfín más, todo pura ficción, no es tan insólito encontrar gente extraordinaria entre nosotros, por ejemplo, hay más personas con seis dedos en sus manos de las que pensamos; de hecho es una de las malformaciones hereditarias de las extremidades más comunes, llegando a afectar a uno de cada mil neonatos [...]”.

Se define como polidactilia al trastorno genético caracterizado por la presencia de dedos adicionales en las manos y/o los pies. Se le denomina polidactilia preaxial (radial) cuando el dedo supernumerario se encuentra del lado del dedo meñique; se le llama polidactilia central si los dedos extras aparecen en el centro de la mano y/o el pie; y, polidactilia postaxial, si están al lado del dedo pulgar.

La duplicación del dedo índice es la forma de polidactilia más rara de todas. La duplicación de un pulgar bifalángico (postaxial) es la modalidad de polidactilia más común y suele afectar con más frecuencia al sexo masculino. La polidactilia central suele acompañarse de dedos supernumerarios en manos y pies, y ha sido asociada al gen HOX. La polidactilia postaxial, la más frecuente con dedos supernumerarios en ambas manos y en ambos pies, suele estar asociada a una mutación en el gen GL 13 (gen de factores de transcripción). Otros genes que se han asociado con la polidactilia son el SHH, el ZNF 141 y el PITX 1.

La polidactilia, aunque suele aparecer de forma aislada, puede ser una señal de alerta en un recién nacido para otros trastornos como el síndrome de Laurence-Moon-Biedl, el síndrome de Smith-Lemli-Opitz, la distrofia torácica asfixiante, el síndrome de Ellis-van Creveld (o displasia condroectodérmica), el síndrome

de Carpenter, la trigonocefalia, la trisomía 13, la condrodisplasia de Grebe y el síndrome de Rubinstein-Taybi, todos ellos bastante infrecuentes. En los Estados Unidos, la polidactilia es más frecuente en afroamericanos que en blancos y latinos.

Cuando se detecta una polidactilia al nacimiento, algo muy fácil de identificar por el personal médico y por los propios familiares del recién nacido, debe comunicarse el hallazgo a un genetista pediátrico, el que seguramente indicará estudios cromosómicos, metabólicos, enzimáticos o radiológicos para descartar alguno de los síndromes ya señalados.

Si los dedos supernumerarios son funcionales, se debe evaluar su permanencia. Si se decide un tratamiento quirúrgico —eliminación de los dedos supernumerarios—, este debe ser llevado a cabo cuanto antes, antes de los 6 meses del nacimiento para las manos y antes de un año para los pies, y se recomienda así para que el infante tenga tiempo de habituarse al cambio estructural postquirúrgico.

Si se detecta un síndrome genético concomitante, el tratamiento se dará en función de este hallazgo.

Todo lo anterior debe ser evaluado por un especialista. **G**

