

Sinostosis radiohumeral congénita bilateral. Presentación de un caso

DRA. RUDBECKIA ÁLVAREZ NÚÑEZ,¹ DRA. ELSA LUNA CEBALLO,² DRA. MARÍA E. DOMÍNGUEZ PÉREZ³ Y DRA. GODETTA M. PORTO ÁLVAREZ⁴

Álvarez Núñez R, Luna Ceballo E, Domínguez Pérez ME, Porto Álvarez GM. Sinostosis radiohumeral congénita bilateral. Presentación de un caso. Rev Cubana Ortop Traumatol 2001;15(1-2):84-6

Resumen

Se hace una revisión de la literatura médica sobre la sinostosis radiohumeral, rara anomalía congénita por error de segmentación en la vida embrionaria, que puede encontrarse sola o asociada a otras anomalías congénitas. Presentamos un paciente de 6 meses de edad, masculino, atendido en nuestro servicio por presentar deformidad en flexión de 45 ° en ambos codos, comprobándose radiológicamente la sinostosis radiohumeral, como única enfermedad. Se comenzó su tratamiento quirúrgico a los 2 meses de edad por no ser funcional el ángulo brazo-antebrazo.

DeCS: SINOSTOSIS/patología; OSTEOTOMIA; DEFORMIDADES CONGENITAS DE LAS ENFERMEDADES; ARTICULACION DEL CODO.

Varias anomalías congénitas del miembro superior son frecuentes, dentro de ellas, no es frecuente la sinostosis radiocubital y muchos menos es la sinostosis radiohumeral.¹⁻³

Esta anomalía se trata de un error de segmentación en la vida embrionaria, asociándose o no a otras sinostosis en el antebrazo y en la mano,^{1,3,4} *Mc. Kay* en 1978 tiene un caso unilateral reportado³ y *Saheo* y otros presentaron un caso de múltiples sinostosis congénita del miembro superior asociado a hipoplasia cubital y mano hendida en 1995.¹

También se reporta un niño del sexo femenino brasileño con antecedentes de consanguinidad que presentan múltiples sinostosis: radiohumeral, carpiana, tarsiana e interfalángicas, asociadas con aplasia de falanges distales de los dedos, se da como síndrome autosómico recesivo y se piensa en un nuevo síndrome, ya que se asocia a otras anomalías congénitas craneofaciales.⁵

Igualmente se reporta otro caso de sinostosis radiohumeral congénita en un niño brasileño del sexo masculino asociado a otras anomalías del miembro.⁶

Otras veces esta anomalía es parte de un síndrome, como en el síndrome de *Jubery-Hayward* (orocráneo digital)⁷ y del síndrome de *Antley-Bixler*.⁸⁻¹⁰

Presentación del caso

Paciente B.G.R. de 6 meses de edad, H.C. No. 239892, masculino, blanco, nacido el 17 de febrero de 1997 en la ciudad de Colón, provincia de Matanzas.

Acude a consulta por presentar deformidad fija en flexión de ambos codos.

APP Presentación pelviana, parto demorado, hipoxia, no lesión neurológica. Nació de 37,5 semanas de gestación. Presentó anemia por déficit de hierro.

APF No antecedentes de anomalías congénitas familiares.

Algunos familiares maternos presentan manchas café con leche sin desarrollar enfermedad alguna.

¹ Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesora Consultante.

² Especialista de I Grado en Genética Clínica.

³ Especialista de I Grado en Radiología.

⁴ Especialista de I Grado en Medicina General Integral.

Al examen físico

Manchas hiperpigmentadas, café con leche, localizadas en tronco y gluteos.

Baja implantación auricular.

Nariz trilobulada.

Hepatomegalia de 2 cm a expensas del lóbulo izquierdo.

Riñón izquierdo palpable, pinzable y peloteable, Criptorquidia bilateral. Fimosis.

S.O.M.A. Deformidad fija en flexión de 45° en ambos codos.

Se interconsultó con el cardiólogo quien determina corazón sano, ecocardiograma normal. También se interconsultó con el genetista quien plantea las siguientes posibilidades:

- Artrogriposis de miembros superiores.
- Neurofibromatosis tipo I.
- Radiografía: sinostosis radiohumeral bilateral.
- Fractura consolidada de tercio superior del radio izquierdo (figura).

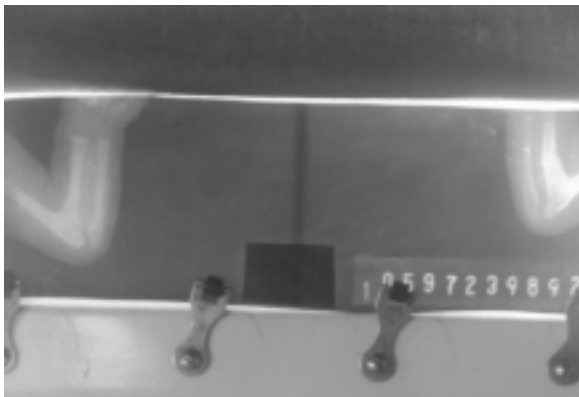


FIG. Rx de miembros superiores. Sinostosis radiohumeral bilateral. Fractura consolidada de tercio superior de radio izquierdo.

Se decide iniciar el tratamiento quirúrgico a los 2 meses de edad ya que el ángulo brazo-antebrazo no es funcional.

Ingresa en nuestro servicio para ser intervenida la sinostosis del miembro superior derecho y se reingresa 1 mes después para ser intervenido el miembro superior izquierdo.

Intervención quirúrgica

Presenta osteotomía cuneiforme a nivel de codo, resección de tejido óseo y periostio del extremo distal del húmero y proximal de radio. No existe tuberosidad bicipital, ni inserciones musculares, agenesias musculares.

POSOPERATORIO

Fisioterapia precoz e intensiva.

A LA SEMANA DE LAS OPERACIONES

- Limitación de movimientos.
- Callo óseo a nivel de las osteotomías.

AL MES

- Codos fijos en 130° de extensión el derecho y 100° el izquierdo.
- Utiliza muy bien el miembro y la mano es útil.
- Consolidación de las osteotomías.

Discusión

Cuando falta una articulación, los músculos que ordinariamente mueven dicha articulación faltan o son imperfectas, como ocurre en el caso presentado, y no es prudente intentar una artroplastia, salvo en el caso de que se disponga de un músculo adecuado para el trasplante. En este caso al no ser funcional el ángulo brazo-antebrazo, decidimos realizar la corrección de la posición mediante una osteotomía.

La falta de epífisis a nivel de la porción inferior del húmero y superior del radio puede ser causa de cierto grado de reducción en el crecimiento longitudinal, mientras que el cúbito suele continuar a su ritmo normal el que es causa de deformidad, la incurvación. Esta podrá ser corregida por osteotomía con posterioridad.

Como gran parte del crecimiento longitudinal en la extremidad superior del húmero y de las porciones inferiores del radio y cúbito, son normales, no se reduce de modo muy importante la longitud eventual. La recuperación de un ángulo funcional del codo del paciente nos demostró la eficacia del tratamiento empleado muy precozmente.

Summary

A review of the medical literature on radiohumeral synostosis, a rare congenital anomaly that may be found alone or associated with other congenital anomalies, was made. A 6-month-old male patient that was attended in our service for having a 45° flexion deformity in both elbows is presented in this paper. The radiohumeral synostosis was radiologically confirmed as the unique disease. His surgical treatment started when he was 2 months old, since the arm-forearm angle was not functional.

Subject headings: SYNOSTOSIS/pathology; OSTEOTOMY; LIMB DEFORMITIES, CONGENITAL; ELBOW JOINT.

Résumé

Une révision de la littérature médicale sur la synostose radio-humérale, une rare anomalie congénitale pour erreur de segmentation pendant la vie embryonnaire, pouvant être seule ou associée à d'autres anomalies congénitales, est faite. Un patient âgé de 6 mois, du sexe masculin, soigné dans notre service à cause d'une difformité en flexion de 45° de tous les deux coudes, constatant par radiographie la synostose radio-humérale comme la seule maladie, est présenté. Le traitement chirurgicale a commencé à l'âge de 2 mois pour un dysfonctionnement de l'angle bras - avant-bras.

Mots clés: SYNOSTOSE/pathologie; OSTÉOTOMIE; DIFFORMITÉS CONGÉNITALES DES MEMBRES; ARTICULATION DU COUDE.

Referencias bibliográficas

1. Sahoo M, Misra L, Samal BK. Multiple congenital synostosis of the upper limb associated with ulnar hypoplasia and cleft hand. A case report. *Int Orthop* 1996;20:117-8.
2. Da Silva EO, Filho SM, Albuquerque SC de. Multiple synostosis syndrome: study of a large Brazilian Kindred. *Am J Med Genet* 1984;18:237-47.
3. McKay MA. Congenital radiohumeral synostosis: a case report. *Clin Orthop* 1978;131:183-4.
4. Swanson AB, Barsky AJ, Entin MA. Classification of limb malformations on the basis of embryological failures. *J Clin N Am* 1968;48:1169-79.
5. Richieri C, Pagnam A, Brancia NA, Ferraretom J, Masiero D. Humeroradial multiple synostosis syndrome in Brassilian child with consanguineous parents: a new multiple synostosis syndrome. *Rev Bras Genet* 1986;9(1):115-22.
6. Lopzs E, Canchialli I, Chakkour CA, Gómez I, Dacon M, Guanarlo P, et al. Sinostosis radiohumeral congénita: relato de un caso. *Rev Bras Ortop* 1995;30(18):797-800.
7. Kantaputra PN, Mongklolchaisup S. Juberg-Hayword syndrome: a new case report and clinical delineation of the syndrome. *Clin Dysmorphol* 1999;8(2):123-7.
8. Lebord SE, Thiem LJ. Antley-Bixler syndrome: a case report and discussion. *Paediatr Anaesth* 1998;8(1):89-91.
9. Bottero L, Cinalli C, Labrune P, Lajeurie E, Marchae D, Renier D. Antley-Bixler syndrome. Description of two cases and review of the literature. Prognostic and therapeutic aspects. *Aronchiv Plastoesthet* 1993;42(1):48-55.
10. Lecheup BP, Masutti JP, Droullé P, Tisserand J. The Antley-Bixler syndrome: report of two familial cases with severe renal and anal anomalies. *Eur J Pediatr* 1995;154(2):130-3.

Recibido: 9 de mayo de 2001. Aprobado: 13 de diciembre de 2001.

Dra. *Rudbeckia D. Álvarez Núñez*. Hospital Pediátrico Docente "Eliseo Noel Caamaño". Paseo de Martí No. 23617. Versalles. Matanzas. Cuba.