

CLÍNICA QUIRÚRGICA UNIVERSITARIA. VALENCIA  
SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y ORTOPEDIA

Director: Prof. GOMAR

## Sinostosis astrágalo-escafoidea bilateral congénita asociada a «os lunatotriquetrum»

J. GASCO y A. SORIA

### RESUMEN

Se presentan cuatro casos pertenecientes a dos generaciones de una misma familia con fusión astrágalo-escafoidea asociada a fusión semilunar-piramidal, ambas bilaterales.

No hemos encontrado referencias en la literatura de esta asociación transmitida con carácter autosómico dominante, quizá debido a que pase fácilmente desapercibida por la escasa sintomatología que provoca.

Descriptores: Malformación tarsiana. Fusión astrágalo-escafoidea congénita.

### SUMMARY

Four cases of family presentation of congenital bilateral talo navicular coalition associated to bilateral lunate triquetrum coalition are being reported.

The authors have no bibliographic knowledge of this association.

Key words: Tarsal malformation. Astragaloscapoid fusion.

Aunque la coalición aislada entre semilunar y piramidal, (*os lunatotriquetrum*), parece ser la más frecuente en el carpo según reflejan diversas estadísticas radiológicas, variando entre 0'08 por 100 (ARENS, W. 1950) y 0'14 por 100 (LÖNNERBLAD LARS 1935), no así asociada a coalición astrágalo-escafoidea. Esta última parece ser más frecuente de lo que la literatura señala (menos de 50 casos), ya que la mayoría son hallazgos radiológicos debido a que presentan una clínica anodina.

El hecho de haber encontrado cuatro casos de esta asociación en nuestra clínica y el no haber encontrado ningún caso en la literatura creemos que justifica esta publicación.

*Caso núm. 1:* S. M. B. (Historia núm. 23.515). Varón de 3 años de edad, que es visitado en nuestra clínica por primera vez hace seis meses a conse-

cuencia de dolor y claudicación de cadera derecha por una sinovitis transitoria. En una de las revisiones la madre afirma que el niño no ha vuelto a presentar dolor en la citada cadera pero sí dolor en ambos pies. La exploración de los mismos demuestra que se encuentran dentro de los límites de normalidad, solicitándose un estudio analítico y radiográfico. La analítica fue normal y radiográficamente se puso de manifiesto un astrágalo en ambos pies con aumento de su diámetro anteroposterior y falta del espacio correspondiente al escafoides y ausencia del núcleo de osificación del mismo, lo que nos hace pensar en una coalición astrágalo-escafoidea (figs. 1 y 2). Dada la relativa frecuencia con que se asocian las fusiones tarsianas y carpianas nos induce a solicitar un estudio radiográfico de ambas manos, comprobándose una fusión semilunar-piramidal bilateral (fig. 3).

Las molestias han desaparecido con un soporte de arco medial.

*Caso núm. 2:* E. M. B. (Historia núm. 24.033). Varón de 6 años de edad, hermano del anterior (caso núm. 1), acude a nuestra consulta por ha-

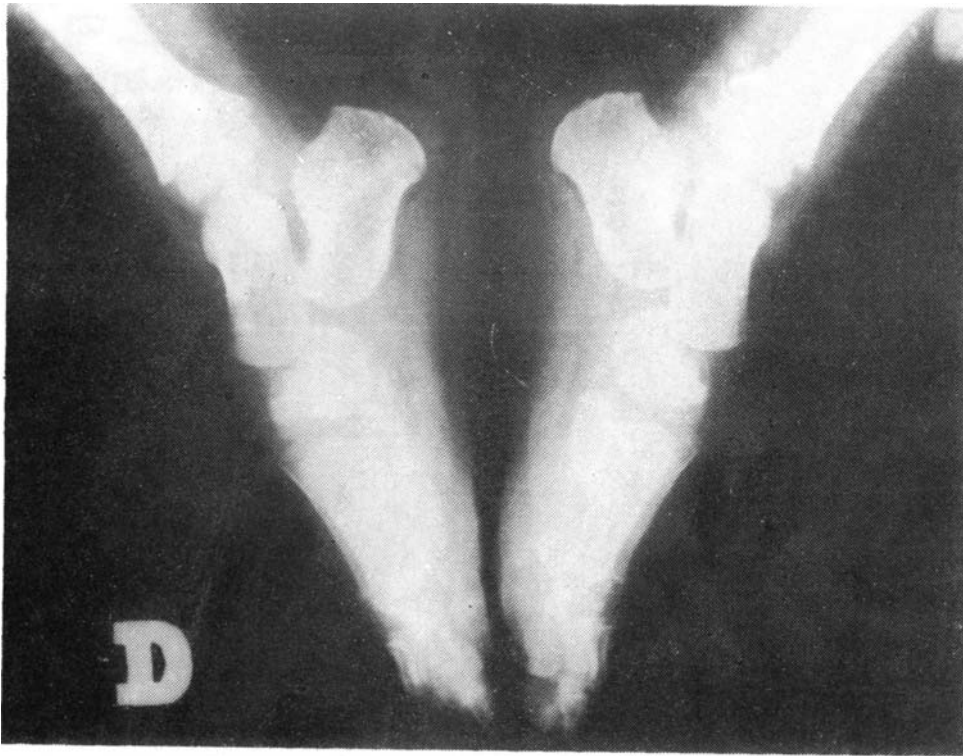


FIG. 1.— Rx. de perfil de ambos pies (caso 1), en la que se aprecia la sinostosis astrágalo-escafoidea. La articulación calcáneo-cuboidea señala la situación que debería tener la articulación astrágalo-escafoidea.



FIG. 2.— Rx. dorsoplantar de ambos pies (caso 1). Se observa igualmente la ausencia de articulación astrágalo-escafoidea.

berle notado la madre desde hace ya un año una prominencia en el lado medial de ambos pies y tendencia a caminar con los pies hacia adentro, no dándole mayor importancia hasta comenzar el hijo menor con molestias en los pies. La exploración clínica confirma la existencia de una prominencia medial en ambos pies y ligera pronación de los mismos (fig. 4) que cabría suponer secundaria a un *os tibiale*. El estudio radiológico demuestra una coalición astrágalo-escafoidea (figs. 5 y 6). Al igual que en el caso núm. 1 se practican radiografías de ambas manos observándose la misma fusión carpiana semilunar-piramidal (*os lunatotriquetrum*), (fig. 7).

*Caso núm. 3:* J. B. I., hembra de 29 años de edad, madre de los anteriores (casos núms. 1 y 2). Conocida la malformación que presentan sus dos hijos, se le explica el probable carácter hereditario y por tanto la posibilidad de presentar ella la misma malformación. No ha presentado nunca molestias referidas a los pies ni le ha llamado la atención la morfología de los mismos. En cuanto a antecedentes familiares no recuerda nada de interés. La exploración clínica demuestra ligera prominencia medial y el estudio radiológico confirma la asociación de coalición astrágalo-escafoidea y semilunar-piramidal (figs. 8, 9 y 10).

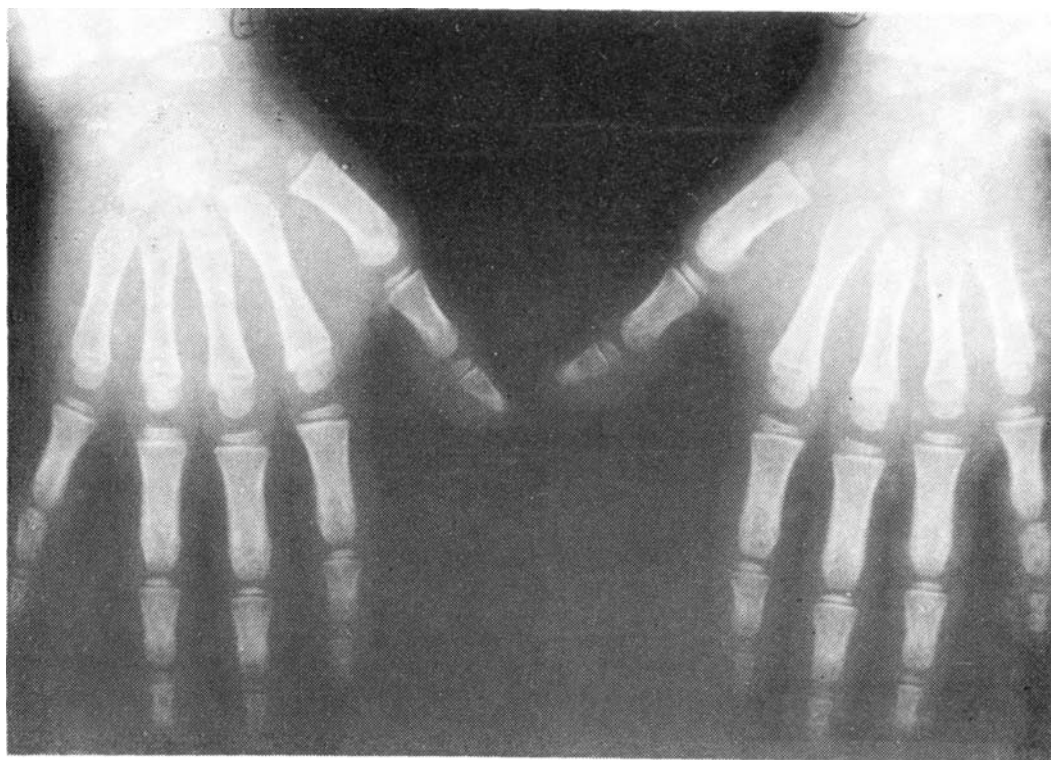


FIG. 3.— Rx. de ambas manos (caso 1) que demuestra la existencia de un núcleo óseo común para el semilunar y piramidal.



FIG. 4.— Fotografía de ambos pies (caso 2). La prominencia medial podría sugerir la existencia de un *os tibiale*.

*Caso núm. 4:* M. A. B. I., varón de 18 años de edad, hermano de la anterior (caso 3). Acude a nuestra consulta a instancia nuestra. Tampoco refiere molestias en los pies y la exploración clínica comprueba la existencia de pies bien equilibrados. El estudio sistemático radiológico pone de manifiesto el mismo tipo de asociación de coalición tarsiana y carpiana (figs. 11, 12 y 13).

### Discusión

La sinostosis astrágalo escafoidea congénita en su forma bilateral fue descrita primeramente por ANDERSON en 1879 al realizar la disección de un cadáver de un hombre de 34 años de edad. Desde entonces se han descrito hasta 28 casos bilaterales (ANDERSON 1879, BULLIT 1928, LAPIDUS 1932, ROTHBERG y cols. 1935, JAUBERT DE BEAU-

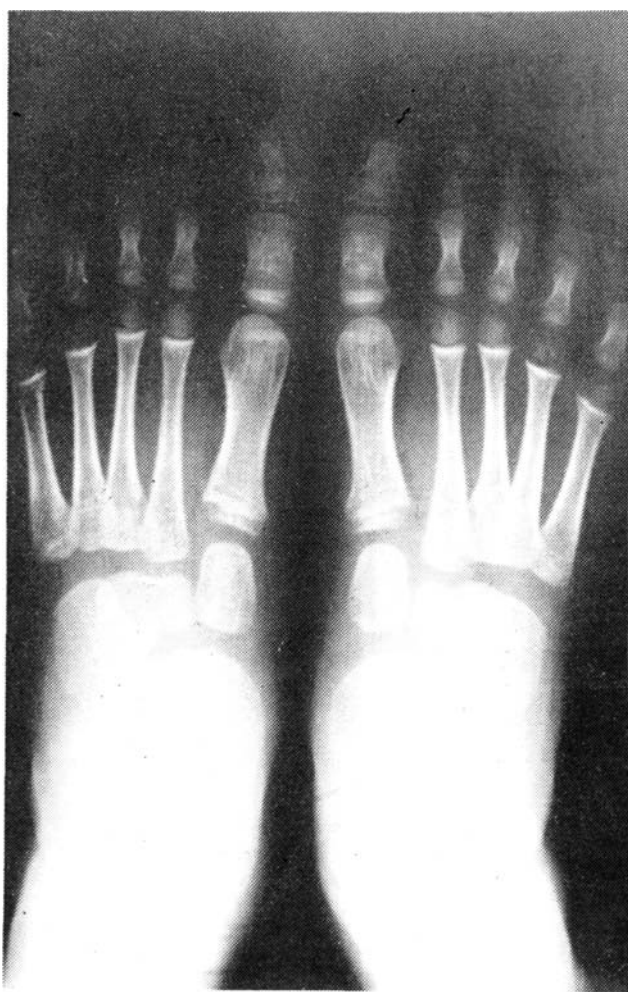


FIG. 5.—Rx. dorsoplantar de ambos pies (caso 2). Obsérvese la ausencia de articulación astrágalo-escafoidea.

JEU y BENMUSSA 1939, O'DONOGHUE, D. H. y SELL 1943, BOYD 1944, HODGSON 1946, WEITZNER 1946, AUSTIN 1951 y CHALLIS 1974). El resto hasta completar unos 50 casos eran fusiones astrágalo-escafoideas unilaterales.

Respecto a su *etiología*, MEYER (1928) señala que muchos de los casos unilaterales que él había observado eran probablemente el resultado de afecciones patológicas, pero el hecho de ser bilateral la ausencia de línea de demarcación entre ambos huesos y continuidad trabecular, hicieron establecer a este autor su carácter congénito.

O'RAHILLY (1953) concibe estas fusiones como ausencia del fenómeno de cavitación articular y condricificación del mesénquima existente en la interfase con posterior osificación. En casos de fusión unilateral puede ser difícil el diagnóstico diferencial entre lesión congénita y secundaria a procesos patológicos como la tuberculosis osteoarticular. Así lo demuestra un caso publicado por HAGLUND (1929) de una paciente que había tratado a los 12 años de una tuberculosis tarsiana y 13 años más tarde presentaba una fusión astrágalo-escafoidea perfecta. Esta posibilidad difícilmente se puede pensar cuando la fusión es bilateral.

O'DONOGHUE, M. D. y SELL (1943) admiten la posibilidad de producirse la fusión del esbozo primordial o bien no realizarse la diferenciación de ambos huesos.

Estudios filogenéticos demuestran que los carnívoros, queiropteros, muchos roedores y en la mayoría de los insectos existe un hueso escafolunar, mientras que el codrilo tiene una coalescencia entre escafoides y astrágalo formándose un hueso astrágalo-escafoideo. Este hecho hizo que algunos autores consideraran esta malformación como un retroceso hacia un patrón óseo más primitivo.

En cuanto a la *herencia* ROTHBERG y cols. (1935) publicaron el primer caso bilateral con antecedentes familiares. Después casos similares fueron publicados por BOYD

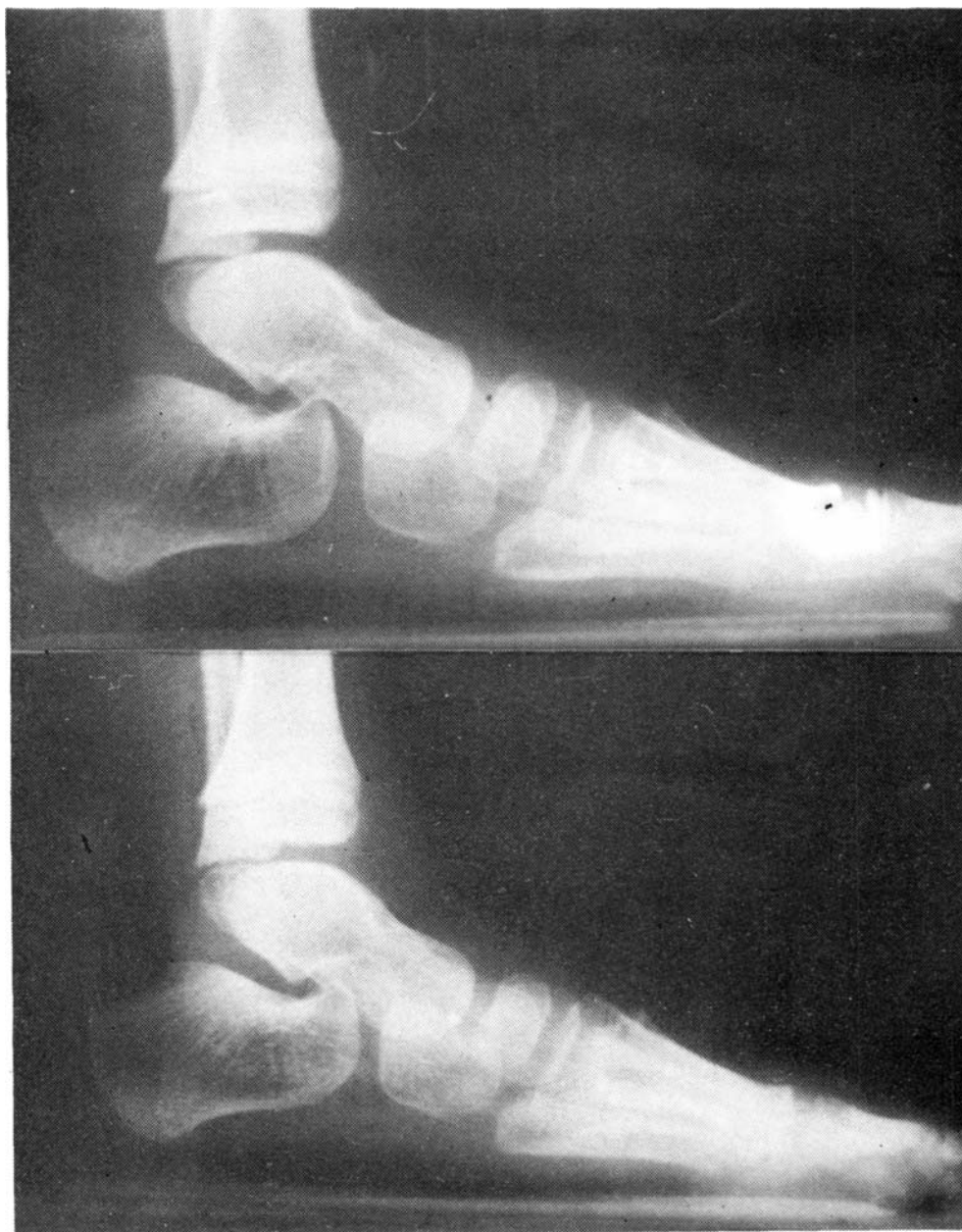


FIG. 6.— Rx. de perfil de ambos pies (caso 2). Pone de manifiesto los mismos datos que la fig.

(1944), HODGSON (1946), SCHREIBERG (1963) y CHALLIS (1974). Este último autor al encontrar dos generaciones de una misma familia afectos de tal malformación, señaló la posibilidad de producción por un gen autosómico dominante.

Nuestros cuatro casos son miembros de ambos sexos pertenecientes a dos generaciones de una familia con fusión astrágalo-escafoidea y semilunar-piramidal bilateral por lo que es evidente su transmisión de carácter autosómico dominante.

La *clínica* de esta rara malformación es anodina, siendo los síntomas más frecuentes:

- Prominencia ósea sobre el borde medial del pie, que parece corresponder al tubérculo escafoideo o a un *os tibiale*, en la mayoría de casos con bursitis debido al roce del calzado. Este es uno de los motivos más frecuentes por el que acuden a consultar.

- Molestias en la región plantar que se acentúan con la fatiga y que desaparecen con el reposo.

- Sensación de fatiga referida a las pantorrillas.

- Propensión o tendencia a sufrir esguin-

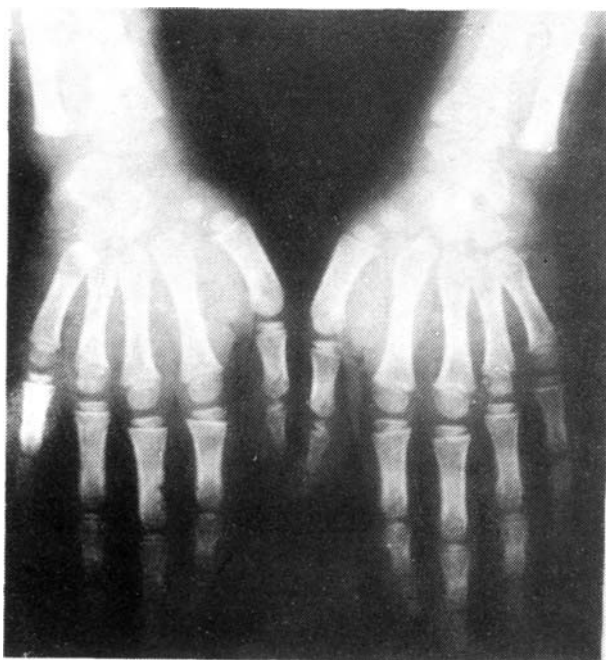


FIG. 7.- Rx. de ambas manos (caso 2). Al igual que en la fig. 3, existe un núcleo óseo común semilunar-piramidal.

ces de tobillo repetidos que frecuentemente es lo que lleva al diagnóstico de la malformación.

- Con los años pueden acentuarse las molestias tarsianas y hacerse constantes debido a la aparición de artrosis.

Debido a la sintomatología inespecífica, que puede faltar, muchas veces el hallazgo es casual al realizar una exploración radiográfica por otras causas y esto es lo que nos lleva a suponer que la malformación es más frecuente de lo que se ha referido en la literatura.

La exploración clínica únicamente demuestra unos pies moderadamente pronados y una ligera limitación de la supinación del antepié sobre el retropié y que al forzarla puede ser dolorosa. Solamente en el caso publicado por HODGSON (1946) existía un pie espástico peroneal.

Radiográficamente, tanto la proyección dorsoplantar como el perfil de pie, se pone de manifiesto la existencia de un hueso astrágalo-escafoideo. Únicamente en un caso unilateral publicado por BLENCKE (1926), existía una línea de demarcación formada por islotes cartilagosos. La morfología de la superficie articular distal reproduce fielmente la morfología de la del escafoides. En algún caso cuya prominencia medial era más acentuada, se ha hallado un escafoides accesorio. Por último es posible, en algunos casos, ver una prominencia dorsal en el extremo distal del hueso astrágalo-escafoideo (*tarsus gibus*).

Se han descrito múltiples *malformaciones asociadas* a la fusión astrágalo escafoidea, siendo las más frecuentes las localizadas en el pie, tales como: polidactilias, adactilias incompletas y ausencia de otros huesos tarsianos. Aunque la asociación entre fusiones tarsianas y malformaciones en la mano han sido frecuentemente descritas en especial la sinfalangia (DRINKWATER 1926, MILLER 1922, SLATER y RUBINSTEIN 1942, WEITZNER 1946, AUSTIN 1951

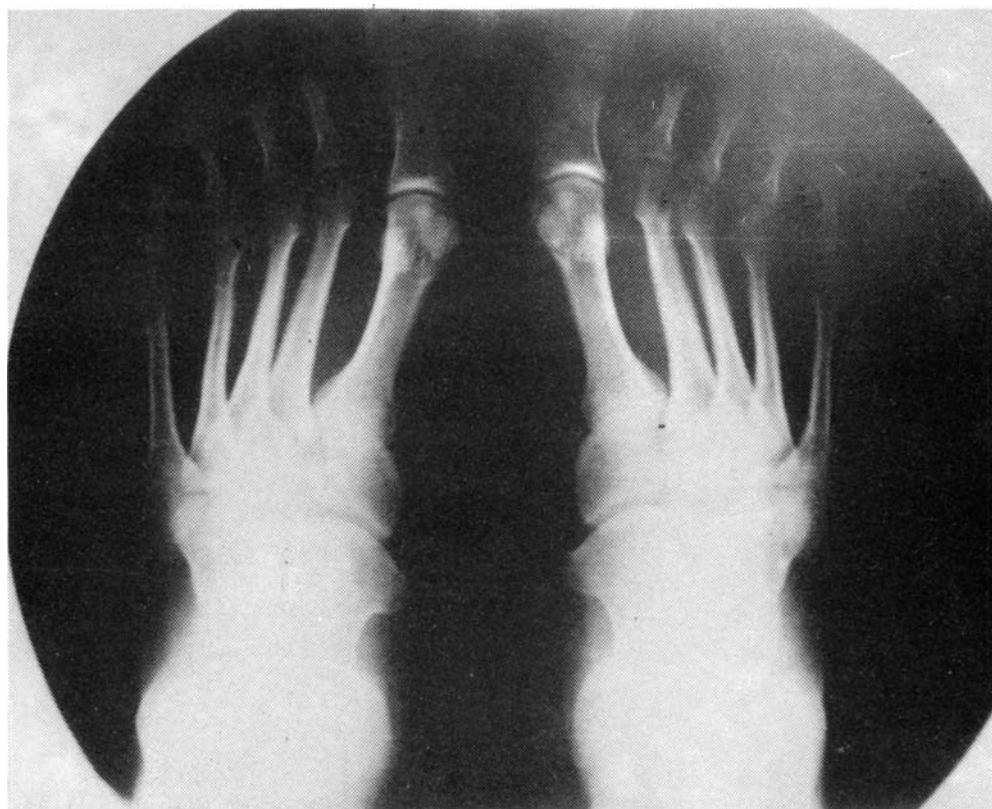


FIG. 8.— Rx. dorsoplantar de ambos pies (caso 3). Se pone de manifiesto la ausencia de articulación astrágalo-escafoidea, así como la prominencia medial que forma el hueso astrágalo-escafoideo.

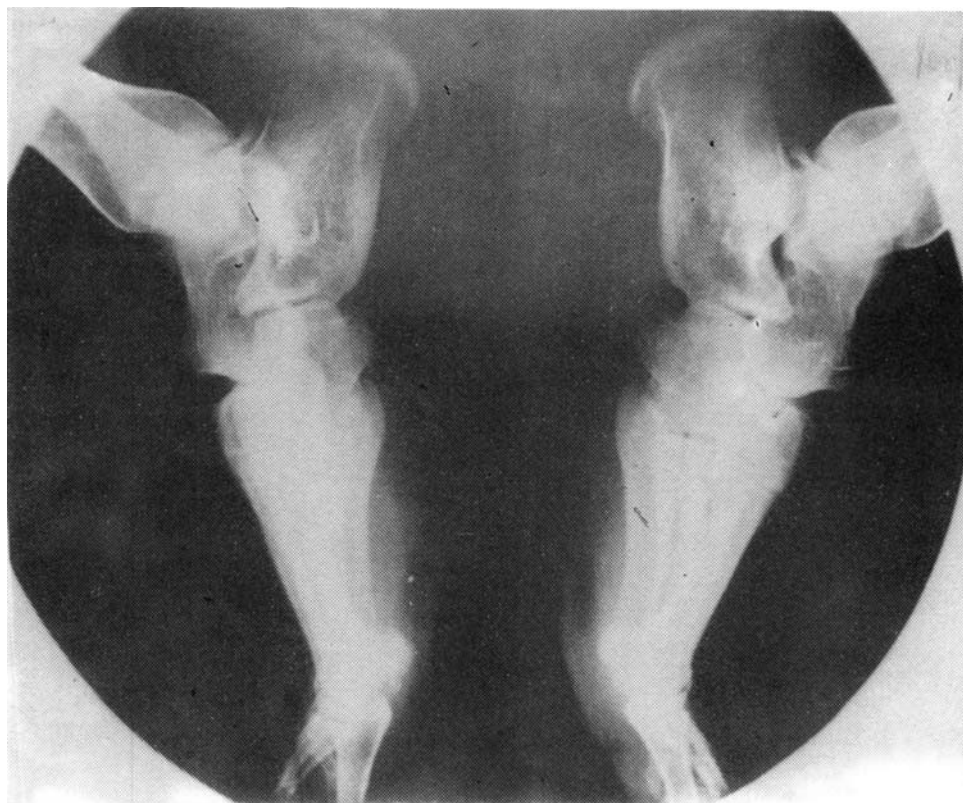


FIG. 9.— Rx. de perfil de ambos pies (caso 3). Obsérvese la prominencia dorsal (*tarsus gibbus*) que forma el hueso astrágalo-escafoideo.

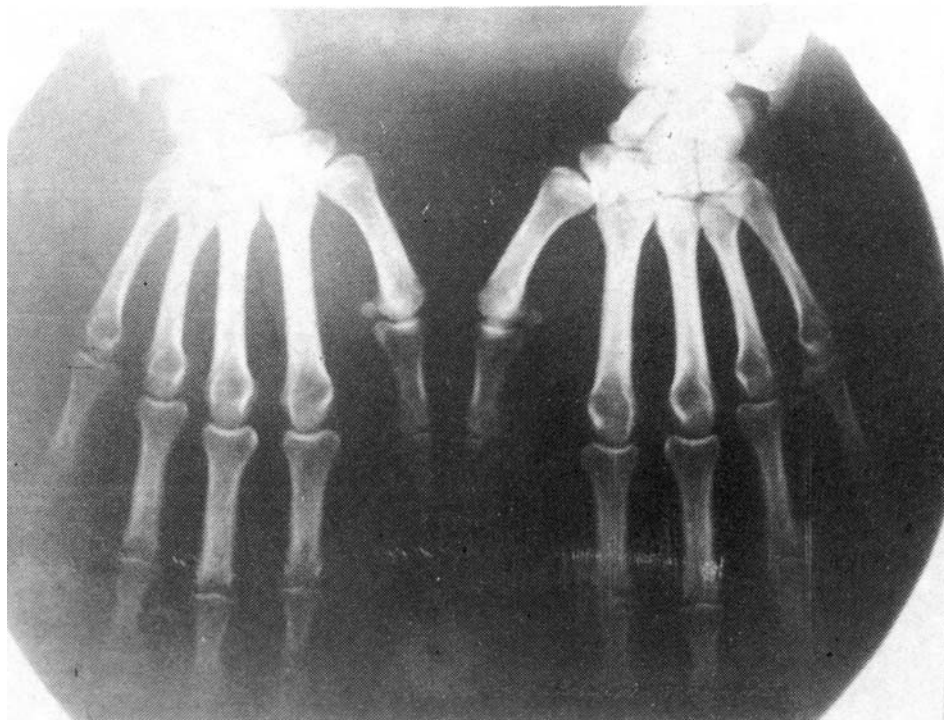


FIG. 10.— Rx. de ambas manos (caso 3). De nuevo se revela la sinostosis semilunar-piramidal (*os lunatotriquetrum*).

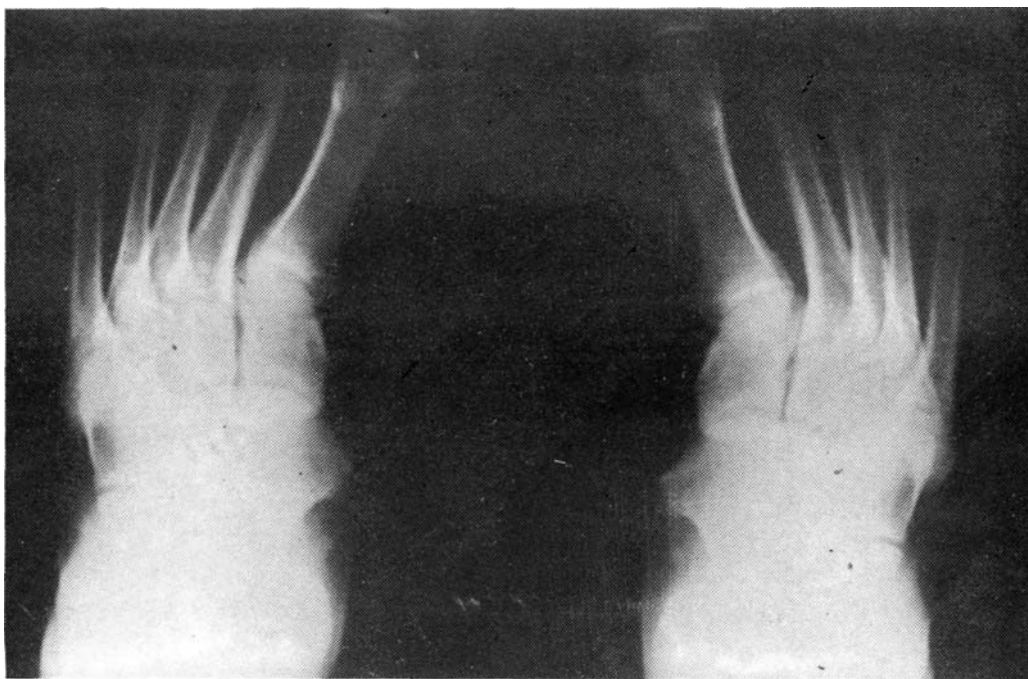


FIG. 11.— Rx. dorsoplantar de ambos pies (caso 4). Al igual que en la fig. 8 se observa una prominencia medial en el hueso astrágalo-escafoideo.





FIG. 12.— Rx. de perfil de ambos pies (caso 4). Igualmente que en los casos anteriores se observa la ausencia de articulación astrágalo-escafoidea.

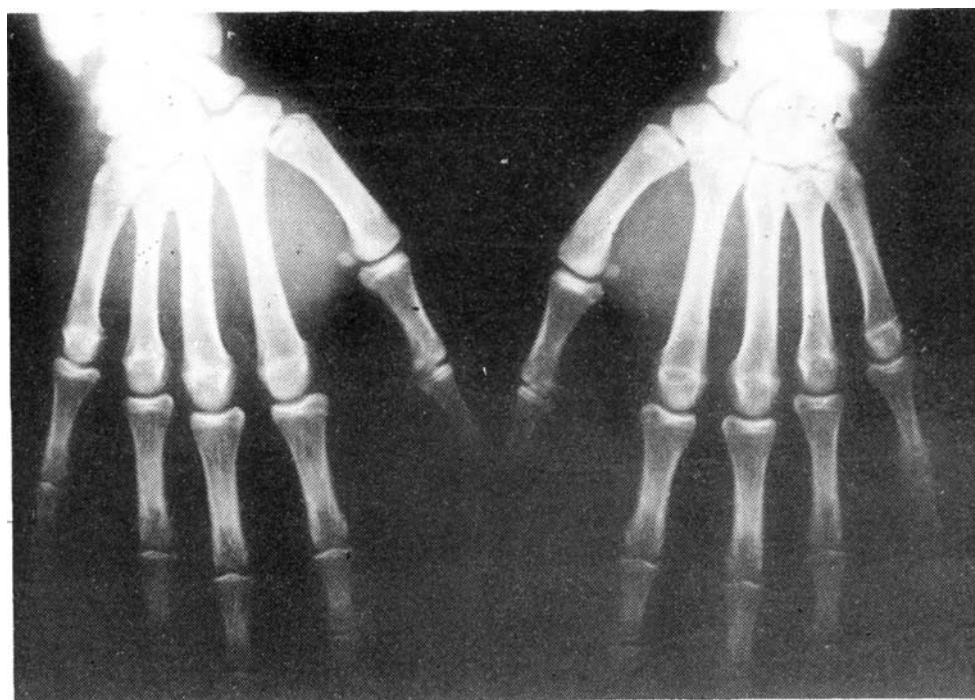


FIG. 13.— Rx. de ambas manos (caso 4). También presenta un *os lunatotriquetrum* bilateral.

y CHALLIS 1974), solamente dos de los cuatro casos pertenecientes a una familia con fusión astrágalo-escafoidea, publicados por CHALLIS, presentaban: el uno una clinodactilia por una falange en delta y el otro una sinfalangia.

En los cuatro casos que nosotros describimos se asocia el mismo tipo de malformación tarsiana y carpiana.

Referente al *tratamiento*, al pasar desapercibida en muchos casos la malformación, por ausencia de síntomas, no lo requieren. En el resto será preciso un tratamiento en función de las molestias que origine, y así de nuestros casos solamente dos (caso núm. 1 y 2) han requerido el uso de plantillas de soporte medial en calzado adecuado, con lo que hemos obtenido un buen resultado. Si la prominencia medial del hueso astrágalo escafoideo fuera acentuada dando lugar a la producción de bursitis, puede ser necesario la resección de dicha prominencia.

En algún caso con molestias más acentuadas, puede incluso requerirse una artrodesis subastragalina y calcaneocuboidea.

### BIBLIOGRAFIA

- ANDERSON, R. J. (1879): The Presence of an Astragalo-Scaphoid Bone in Man. I. *Anat. and Physiol.*, 14, 552-555.
- ARENS, W. (1950): Über die angeborene Synostose zwischen dem os lunatum und dem os triquetrum. *Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr.*, 73, 772-774.
- AUSTIN, F. H. (1951): Symphalangism and Related Fusion of Tarsal Bones. *Radiology*, 56, 882-885.
- BLENCKE, HANS (1926): Ein Seltener Fall von Synostosis Talonavicularis. *Ztschr. f. Orthop. Chir.* 47, 594.
- BOYD, H. B. (1944): Congenital talonavicular Synostosis. *J. Bone Jt. Surg.*, 26, 682-686.
- BULLIT, J. B. (1928): Variations of the Bones of the foot. Fusion of the talus and naviculare, bilateral and congenital. *Am. J. Roengenol.* 20, 548-549.
- CHALLIS, J. (1974): Hereditary Transmission of talonavicular coalition in association with anomaly of the little finger. *J. Bone Jt. Surg.*, 56 A, 1273-1276.
- DRINKWATER, H. (1916): Phalangeal Anarthrosis (synostosis, anquilosis) Transmitted through fourteen generations. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 10, 60-68.
- HAGLUND, P. (1929): Ein Fall von Vollständiger Coalitio Talo-Navicularis. *Ztschr. f. Orthop. Chir.*, 51, 93.
- HODGSON, F. G. (1946): Talonavicular synostosis. *Southern Med. J.*, 39, 940-941.
- JAUBER DE BEAUJEU, A. y BENMUSSA (1939): Synostose astragalo-scaphoïdienne congenitale et isolée. *J. Radiol. et Electrol.*, 23, 348-352.
- LAPIDUS, P. W. (1932): Congenital fusion of the Bones of the foot, with a report of a case of congenital astragalo-scaphoid fusion. *J. Bone Jt. Surg.*, 14, 888-894.
- LONNERBLAD, LARS (1935): Über zwei seltene anomalien (?) im Carpus. («Verschmelzung» von os lunatum und os triquetrum sowie von os multangulum minus und os capitatum). *Acta Radiol.*, 16, 682-690.
- MEYER, A. W. (1928): Citado por BULLIT.
- MILLER, E. M. (1922): Congenital ankylosis of Joints of Hands and Feet. *J. Bone Joint Surg.*, 4: 560-569.
- O'DONOGHUE, D. H. y SELL, L. S. (1943): Congenital talonavicular synostosis. A case report of a rare anomaly. *J. Bone Jt. Surg.*, 25, 925-927.
- O'RAHILLY, R. (1953): A survey of carpal and tarsal anomalies. *J. Bone Jt. Surg.*, 35 A, 626-642.
- ROTHBERG, A. S., FELDMAN, J. W. y SCHUSTER, O. F. (1935): Congenital fusion of astragalus and scaphoid, bilateral, inherited. *New York State J. of Med.*, 35, 29-31.
- SCHREIBER, R. R. (1963): Talonavicular Synostosis. *J. Bone and Joint Surg.*, 45 A, 170-172.
- SLATER, P. y RUBINSTEIN, H. (1942): Aplasia of interphalangeal joints associated with synostosis of carpal and tarsal Bones. *Quart. Bull. Sea View Hosp.*, 7, 429-443.
- WEITZNER, IMRE (1946): Congenital Talonavicular Synostosis Associated with Hereditary Multiple Ankylosing Arthropathies. *Am. J. Roengenol.*, 56: 185-188.