

Sinostosis húmero-radio-cubital

A propósito de un caso

A. FERNANDEZ RODRÍGUEZ*, O. J. RAMOS RANGEL** y F. FERNÁNDEZ PALAZZI***

* Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital General de Lidice: «Dr. Jesús Verena».

** Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Militar «Dr. Carlos Aruelo».

*** Servicio de Ortopedia C, del Hospital «San Juan de Dios». Caracas.

Resumen.—Se presenta aparentemente el primer caso en la literatura mundial de Sinostosis Húmero-Radio-Cubital unilateral, no asociado a ninguna entidad patológica congénita, observando un crecimiento y desarrollo del resto del organismo dentro de parámetros normales. Siendo este un miembro superior funcional se decide no aplicar ningún tratamiento.

HÚMERO-RADIO-ULNAR SYNOSTOSIS. A NEW CASE

Summary.—We report the first case in the world's literature of unilateral Húmero-Radio-Ulnar Synostosis, not associated to other congenital pathology entity; we observed a normal growth and development of the rest of the body; due to be a functional upper limb we decided not give treatment.

INTRODUCCIÓN

Pocos casos de oligoelectrosindactilia en miembros superiores han sido descritos en la literatura mundial, Edwards et al. (1), Hersh et al. (2), Leroy y Speeckaert (3), Gollop and Coates (4), los casos descritos por estos autores exhiben esta deformidad en forma bilateral (2-4) o unilateral asociado a otras deformidades (1). El pre-escolar presentado en este artículo nació con una deformidad unilateral en miembros superiores similar a la descrita por los autores mencionados, con la diferencia que no se asocia a ninguna otra deformidad congénita detectable.

CASO CLÍNICO

Paciente producto de segunda gestación de padres no consanguíneos. Nacimiento a término de embarazo controlado, parto vaginal eutócico; peso al nacer 3,100 Kg. y de talla 48 cms. padre y madre de origen venezolano;

padre sano, madre padece hipertensión arterial controlada, hermano completamente sano.

La paciente es vista a los 1,5 meses de vida, por presentar acortamiento del miembro superior derecho a expensas del brazo (húmero) (fig. 1). Al examen físico se evidencia un miembro superior derecho de menor longitud con respecto al contralateral, ausencia de movilidad a nivel del codo (ausencia de articulación), mano derecha con cinco dedos de movilidad dentro de rangos normales, con actitud del dedo pulgar en aducción; resto del examen físico dentro de los parámetros normales. Radiológicamente se evidencia la presencia de húmero, radio y cúbito fusionados de menor longitud. Se indica férula de Ortoplast para mantener el dedo pulgar en abducción. A los siete meses de edad el miembro es funcional, se lleva la mano a la boca, agarra objetos, la diferencia de longitud es de 10 cms., y radiológicamente se evidencia crecimiento parejo del radio y cúbito (fig. 2). Se realizan controles sucesivos cada 6 meses (figs. 3, 4 y 5); evidenciándose un desarrollo corporal dentro de los parámetros normales para su edad. A los 4 años 9 meses de edad se evidencia el miembro superior derecho de 17 cms. de longitud y el izquierdo de 31 cms. de longitud; el miembro superior derecho es funcional ya que se lleva la mano a la boca y agarra objetos con la mano (figs. 6 y 7).

Correspondencia:

Dr. FEDERICO FERNANDEZ PALAZZI
«Hospital San Juan de Dios»
Avd. San Juan de Dios
Terrazas de Valle Arriba
Apto. 80706
1080 A Caracas - Venezuela

DISCUSIÓN

En los casos reportados anteriormente evidenciamos una deformidad de miembros superiores

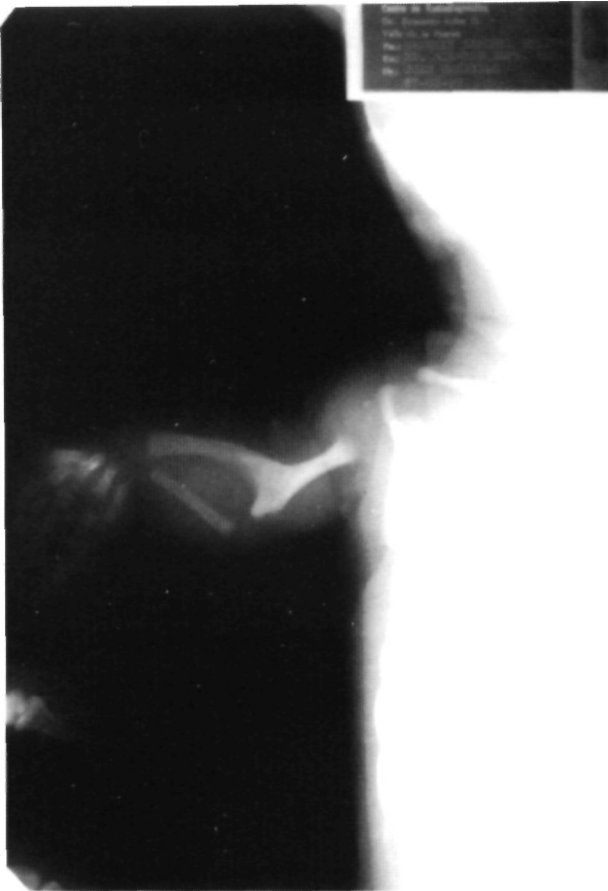


Figura 1. Rx. miembro superior derecho al momento del nacimiento. Húmero 3 cms., Radio 3,5 cms., Cúbito 2,5 cms. (07-03-89). Parece en la Rx. no existir osificación entre el Cúbito y el Húmero —Cartílago?—.

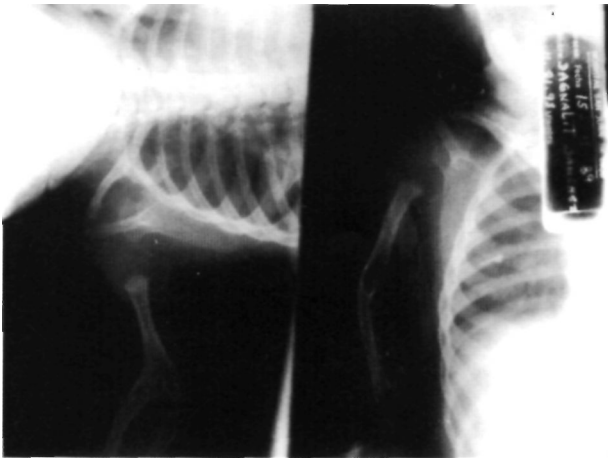


Figura 2. Húmero 4,8 cms., Radio 4,5 cms., Cúbito 3,8 cms. (15-11-89). Obsérvese que aparece osificación entre el Cúbito y el Húmero.

bien sea bilateral o unilateral asociadas a otras entidades congénitas; en éste se aprecia una sinostosis húmero-radio-cubital derecha aislada, no asociada a ninguna otra entidad patológica congénita, ob-

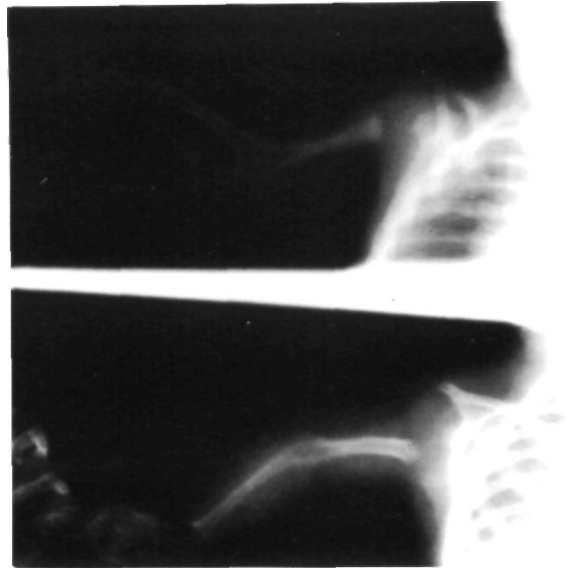


Figura 3. Húmero 6,5 cms., Radio 6 cms., Cúbito 5,5 cms. (17-01-91).

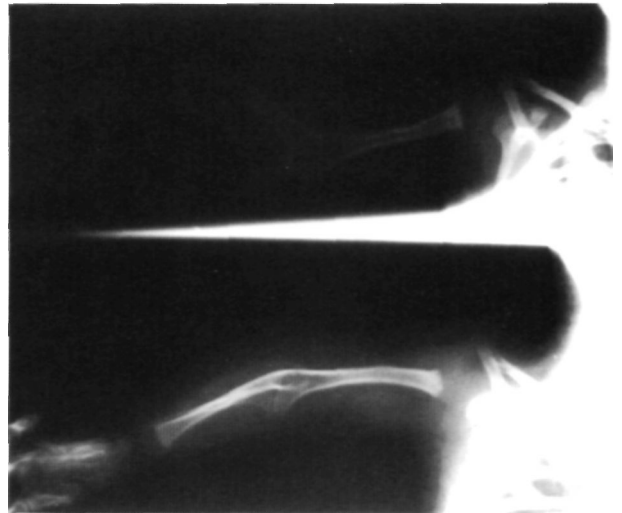


Figura 4. Húmero 7,2 cms., Radio 6,5 cms., Cúbito 6 cms. (04-12-91).

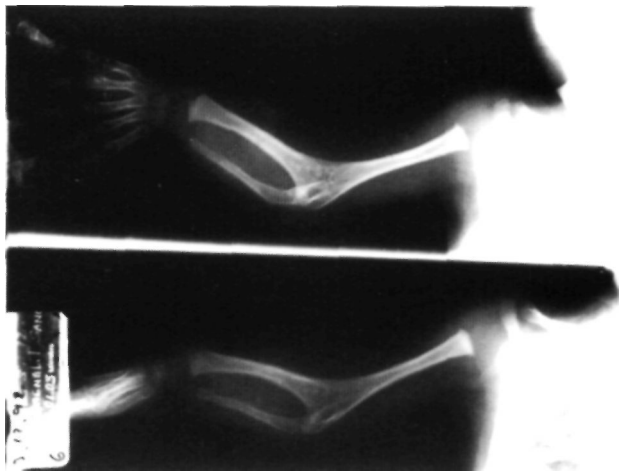


Figura 5. Húmero 8,5 cms., Radio 7 cms., Cúbito 7 cms. (03-12-92).

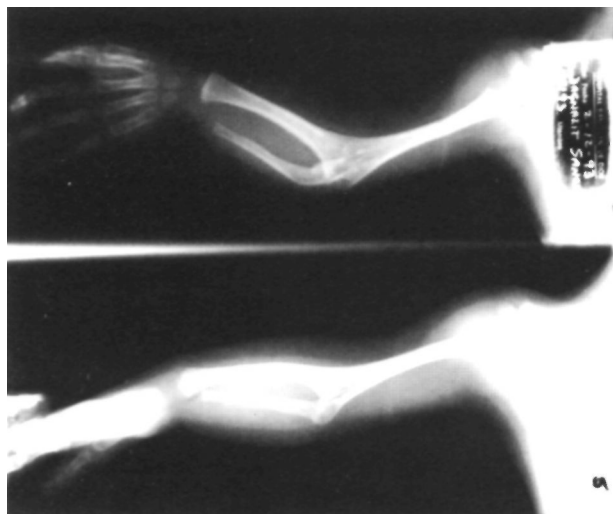


Figura 6. Húmero 9,7 cms., Radio 7,5 cms., Cúbito 7,5 cms. (02-12-93).

servando un crecimiento y desarrollo dentro de parámetros normales del resto del organismo. En la literatura mundial revisada no se encuentra ningún caso reportado con estas características ni síndrome asociado.

La patogénesis de esta entidad no es clara. Debido a la funcionalidad del miembro ya que la paciente lleva la mano a la boca, y posee capacidad de presión se decide no aplicar ningún tratamiento por el momento sino el control sucesivo de su evolución en el tiempo.

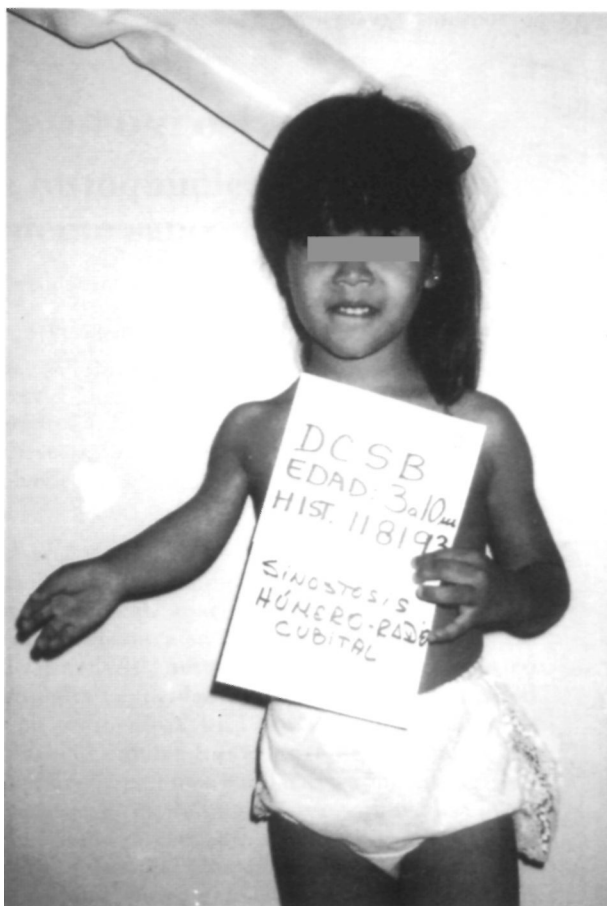


Figura 7. Fotografía donde se aprecia el miembro superior derecho de la paciente, durante su último control, siendo éste funcional. Longitud miembro superior derecho: derecho 17 cms., izquierdo 31 cms.

Bibliografía

1. Edwards TJC, Haan EA, Humphrey IJ. Humeroradioulnar synostosis in a patient with lambdoid synostosis. *J Med Genet* 1993;30:81-82.
2. Hersh JH, Joyce MR, Profumo LE. Humero-radio-ulnar synostosis: a new case and review. *Am J Med Genet* 1983; 14: 591-593.
3. Leroy JC, Speeckaert MTC. Húmero-radio-ulnar synostosis appearing as distal humeral bifurcation in a patient with distal phocomelia of upper limb and radial ectrodactyly.
4. Gollop TR, Coates V. Apparent bifurcation of the distal humerus with oligoectrosyndactyly. *Am J Med Genet* 1983; 591-593.