

SINOSTOSIS RADIOCUBITAL PROXIMAL CONGÉNITA

Sergio Quirante García, Milagros Piña Corral, Francisco Manuel Requena Ruíz.
Complejo Hospitalario Universitario de Granada

Introducción

La sinostosis radiocubital es una anomalía congénita poco frecuente, y a menudo bilateral. El radio y el cúbito se originan del mismo cartílago mesodérmico. La detención del desarrollo de la segmentación longitudinal provoca un fallo de separación de la parte proximal de estos esbozos cartilaginosos. Según la clasificación de Clearly y Omer se subdivide en 4 tipos: la tipo I corresponde a SRC fibrosa; la tipo II a SRC ósea; la tipo III asociada a luxación posterior del radio y la tipo IV asociada a luxación anterior del radio.

Objetivos

Realizar una revisión de esta alteración congénita poco común y los síndromes asociados a la misma.

Material y metodología

Presentamos el caso de una paciente de 14 años derivada por déficit unilateral a la supinación en antebrazo izquierdo, quedando limitada a unos 30º. En la exploración presentaba talla baja, cuello corto, hipoacusia derecha, asimetría facial y blefaroptosis. Estudio genético con duplicación de Xq28, que comparte además del fenotipo con madre y hermano. No limitación a la flexoextensión de codo y muñeca izquierdas. En la radiografía de la muñeca izquierda, se apreciaba una alteración estructural congénita de la articulación RCD con subluxación de la misma y pérdida de forma de la epifisis cubital. En el codo se veía una sinostosis radiocubital proximal y una displasia troclear. En el estudio con TC se confirma la existencia de sinostosis de la articulación radiocubital proximal de tipo óseo con subluxación posterior de la cabeza radial (tipo III de Clearly y Omer).

Resultados

La SRCC se le ha reportado como parte de los síndromes de Apert, de Carpenter, de Williams, de Holt-Oram de Tsukahara y existen reportes que la asocian a anomalías cromosómicas principalmente incremento en número de cromosomas tanto X como Y. Teniendo en cuenta la historia de la paciente, la SRCC asociada a blefaroptosis/blefarofimosis, clinodactilia, talla baja y herencia familiar, puede estar en relación con síndrome de Jorgenson-Lenz. Dado que la paciente no tenía dificultades para su vida diaria, incluyendo la actividad deportiva, se decidió tratamiento conservador.

Conclusiones

Existe controversia sobre el tratamiento a realizar en la SRCC. En general, la separación quirúrgica no se aconseja en vista de la pobreza de los resultados (25% de recidiva independientemente de la técnica utilizada). Se recomienda la cirugía sobre todo cuando la afección es bilateral y la pronación es marcada, con insuficiente compensación mediante rotaciones de hombro. En nuestro caso, con afección unilateral de brazo no dominante y sin alteraciones en su actividad habitual, la decisión de realizar un tratamiento conservador es acorde con la literatura.

