

“DOS CASOS MAS DE SINOSTOSIS RADIOCUBITAL CONGENITA”

*E. Balen Bejarano y H. E. Tamashiro Oshiro
y E. M. Balén Rivera (alumno de Medicina)*

A mi fraternal amigo y extraordinario compañero Alberto, como recuerdo emocionado y como homenaje de despedida. Estoy seguro que él nos sonreirá agradecido - desde el cielo. E. Balén.

La presentación de los casos que hemos elegido, para con nuestra contribución colaborar en el libro homenaje a Alberto Palma, en primer lugar no es otra que recordar de nuevo un tema, entre los varios que publicamos él y uno de nosotros (E.B.B.) conjuntamente, que también fue ya tratado por los dos hace más de un cuarto de siglo (38). En segundo lugar, por ser la sinostosis radiocubital congénita (SRCC) una deformidad relativamente poco frecuente; y en tercer lugar, para, dentro de nuestras limitaciones para consultar bibliografía, poner el tema aproximadamente al día, especialmente en lo que respecta a algunas modificaciones de las técnicas operatorias que han sido publicadas en la literatura.

Nuestros dos nuevos casos son los siguientes:

Caso núm. 1.- Corresponde a la niña Valeriana V.J., vista el día 14-10-64, natural y residente en puebla de Obando (Badajoz), con 9 meses en aquella fecha. Sus padres habían observado a los cuatro meses que la niña tenía las manos “vueltas” en una posición fija de pronación, sin posibilidad de rotar los antebrazos. No se quejaba de nada.

La niña era el núm. 3 de los hermanos, siendo los otros dos mayores varones. La enferma no había sufrido en aquella época ninguna enfermedad anterior. El embarazo y parto de

su madre fue normal. No había entre sus familiares (padres, abuelos, etc.) ningún caso de deformidad de miembros (pies, caderas, rodillas, manos, codos, etc.).

A la **exploración** encontramos una muy pequeña hernia umbilical congénita. La abducción de las caderas estaba algo limitada, pero las radiografías realizadas fueron completamente normales.

Los dos antebrazos estaban fijos en posición de pronación completa. La movilidad de los codos iba de los 140° de flexión hasta la extensión de - 20°. La pronosupinación pasiva era nula, pero determinaba un chasquido ligero en las muñecas, que parecía localizarse en radiocubital inferior o por torsión de la mano y carpo a nivel de la radiocarpiana. Las radiografías practicadas (fig. 1 y 2) demuestran fusión completa de cúbito y radio en sus extremos superiores, estando el cúbito incurvado con la concavidad hacia adelante y adentro, opuesta al radio, cuya concavidad es hacia atrás y muy ligeramente hacia afuera. La soldadura comprende lo que hubiera sido cabeza, cuello y tuberosidad bicipital, y el cúbito aparece más fino en su diáfisis que el radio. Los extremos proximales de cúbito y radio aparecen cruzados entre sí en el extremo superior, estando la cabeza radial orientada hacia atrás y afuera, casi totalmente luxada respecto del punto epifisario del cóndilo externo humeral, de tal modo que si no hubiera habido una sinostosis, la cabeza radial se habría luxado totalmente hacia atrás y hacia afuera, lo que se corresponde perfectamente con la deformidad o incurvación del cúbito con la concavidad anterior, como ocurre en la fractura-luxación de Monteggia por flexión.

Se propone a los padres la intervención quirúrgica, bien sea la resección parcial del radio inmediatamente por debajo o distal a la sinostosis, intervención de resultado algo incierto o en el peor de los casos con el mismo efecto que la simple osteotomía para disminuir algunos grados de pronación (alrededor de los 60°) y poder colocar la mano y antebrazo en una posición intermedia entre la supinación y la pronación completas. Los padres rechazaron la operación.

Vista de nuevo el 26-1-70, teniendo la niña 6 años, se le vuelve a proponer la operación, que de nuevo rechazan. Poste-

riormente a esta fecha, su madre tuvo otro hijo varón, sin deformidades de los miembros, pero con estrabismo. Las radiografías son practicamente iguales a las anteriores, como se ve en las figs. 3 y 4.

Las radiografías del 26-8-77 son interesantes: en el lado derecho (fig. 5) la superficie articular de la cabeza radial está orientada hacia adelante y hacia arriba, y el eje del radio está orientado hacia atrás más bien que frente al cóndilo externo. La sinostosis es mayor que en el lado opuesto (fig. 6) y los dos huesos están menos incurvados; sólo el cúbito está más incurvado en flexión en su extremo superior, con olécranon y epitróclea aun sin soldar (casi 14 años). En el lado izquierdo (fig. 6) el eje del radio y lo que sería parte de la cabeza radial están orientados hacia atrás pero también hacia afuera. En ambos codos (figs. 5 y 6) falta la fosa coronoidea y, en cambio, es más profunda la fosa olecraneana.

En la revisión última (enero 83), con 19 años, persisten las deformidades de los codos, comprobándose además una pequeña escoliosis dorso-lumbar derecha, equilibrada y que está compensada con curva secundaria dorsal izquierda. Rechaza nuevamente la intervención por valerse perfectamente para sus labores domésticas.

Caso núm. 2.- Corresponde a la niña María Alegría M.B. vista en consulta el día 21-10-80, natural y vecina de Fuentes de León (Badajoz), con 7 años de edad en aquella época.

Enfermedad actual: Desde pequeña han observado sus padres que no mueve bien el "brazo" izquierdo y que se le ha deformado un poco. No le causa dolor alguno, ni tiene ninguna limitación para la actividad escolar, deportiva, ni de la vida diaria.

Los antecedentes familiares y personales carecen de interés, faltando las deformidades entre los familiares.

La **exploración** del codo derecho es normal, con pronosupinación completa. El codo izquierdo tiene una movilidad normal en cuanto a la flexo-extensión, siendo nula la pronosupinación. La posición del antebrazo es intermedia entre la pronación y la supinación completa. Con el codo extendido se comprueba un cubitus varus de 5° (lo que supone una desviación del eje de unos 15°). Las radiografías antero-posterior y

lateral (fig. 7) y oblícua (fig. 8) permiten ver la soldadura, bastante grande, en el extremo superior del antebrazo, sin incurvaciones de radio y cúbito, los cuales tienen la misma longitud, pero presentando cierta desviación hacia atrás, como luxándose, la cabeza del radio.

Aunque se habla a los padres de una posible operación (bien resección parcial del radio, seguida de movilización, o bien osteotomía, para supinar algunos grados más (unos 30-45°), más bien nosotros desaconsejamos la intervención, dada la tolerancia y perfecta capacidad funcional de la niña.

De nuestra propia experiencia, parcial y limitada, ya que no tenemos ningún caso operado de SRCC, y de los trabajos extranjeros y algunos nacionales (Piulachs (40), Enriquez Anselmo (13), Sanchís Moll (43), Zwart Milego (47) y Braña y Montes (B)), podemos hacer algunas consideraciones sobre los apartados siguientes.

1. Sinonimia y nomenclatura.- La deformidad que hemos titulado como sinostosis radiocubital congénita (SRCC) o deformidad de Lennoire debe más propiamente ser conocida como deformidad de Sandifort-Lennoire ya que Sandifort (44), en 1793, realizó excelentes litografías de sinostosis radiocubital proximal, mientras que hasta 1827, Lennoire (30) no presentó un caso de esta deformidad, considerada por él como raquí-tica, en el curso de un examen post-mortem. Otros nombres utilizados son los de pronación congénita, anquilosis radiocubital congénita, fusión radiocubital congénita, todos los cuales precisan el uso de la palabra "congénita", ya que si no se define así, puede interpretarse, al igual que si se dice sólo "sinostosis radiocubital", como anquilosis, fusión (Baldwin (5) o sinostosis post-traumática, e incluso puede ser la finalidad buscada operatoriamente para corrección de defectos, congénitos o adquiridos de los huesos del antebrazo (Lowe (31), Lloyd Roberts (32), Castle (9), Izhar-Ul-Haque (25)). El término de sinostosis radiocubital proximal no es tampoco satisfactorio, si no es seguido del término "congénita" por las razones antes apuntadas y también porque hay casos de fusión distal, así como proximal y distal. Un ejemplo muy bello de esta última es el que representa en su libro (pág. 204, fig. 123) Martín Lagos (33). Otras denominaciones han sido propuestas, alguna compleja, como la de Andreini (2): "displasia congénita del complejo pronosupinador", para resaltar, además de la anomalía ósea, los defectos musculares y trastornos funcionales. Finalmente, hemos de decir que el término de sinóstosis, en vez de sinostosis, está tan justificado como este último, ya que aceptamos como correctos los de

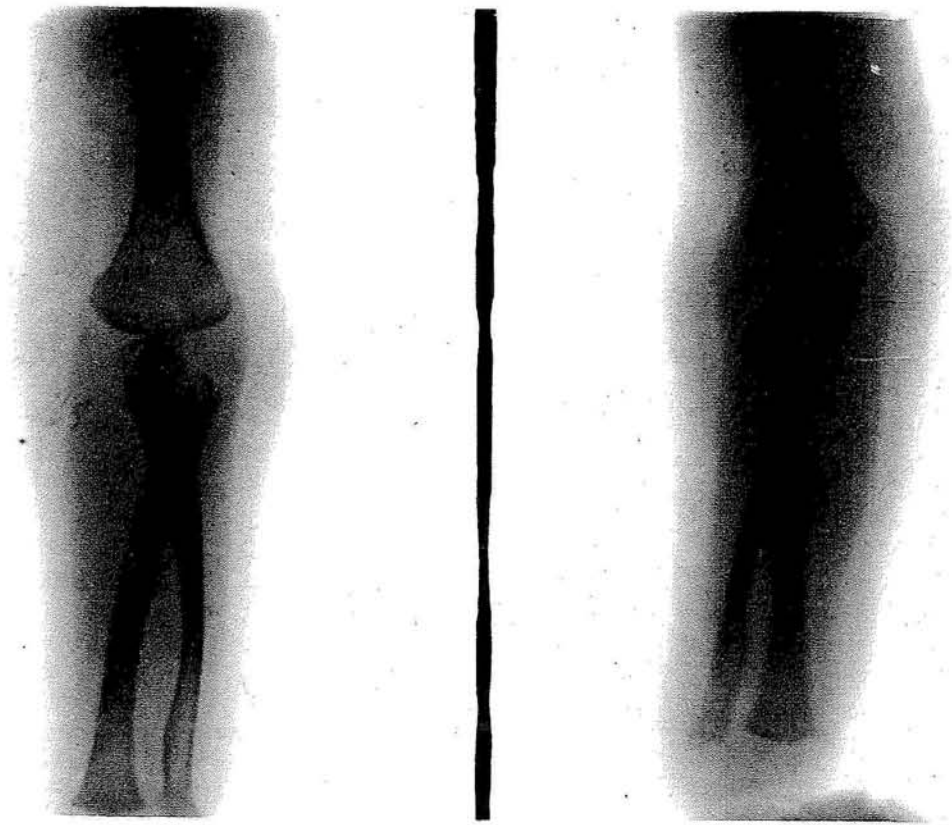


FIGURA 1: *Caso n° 1*

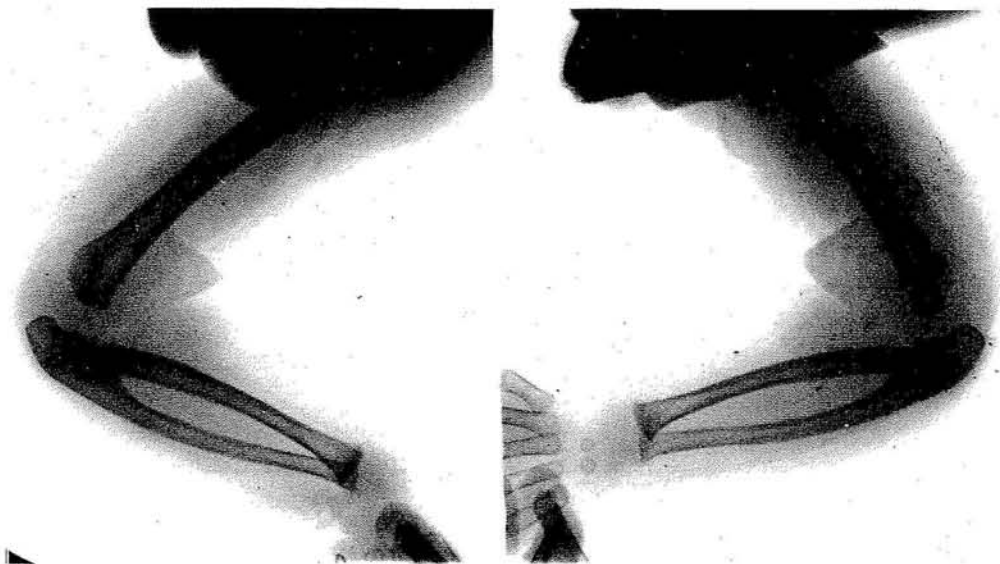


FIGURA 2: *Caso n° 1*

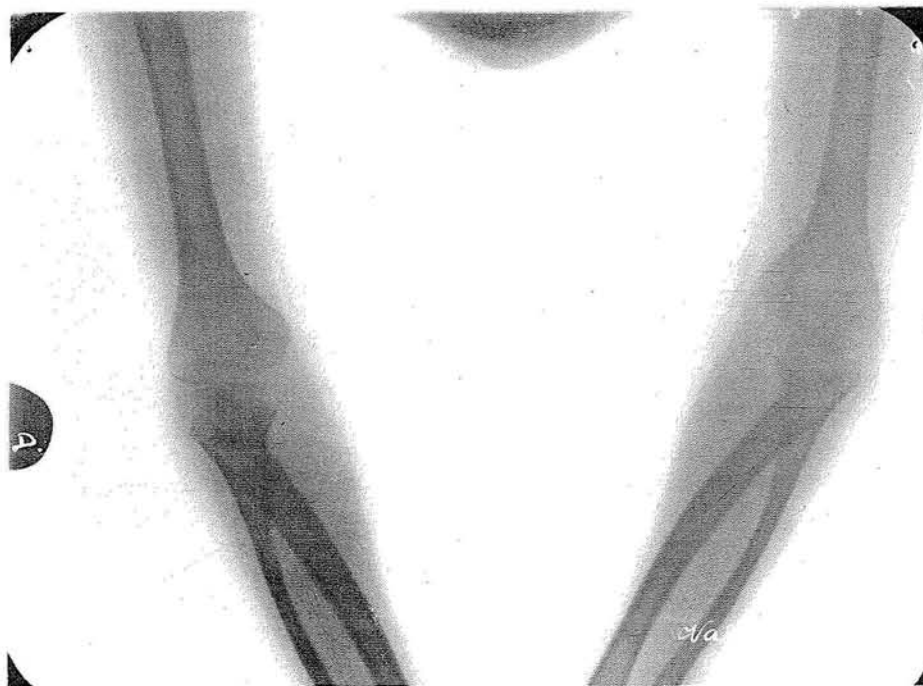


FIGURA 3: Caso n° 1

“exóstosis” y “enóstosis”. Si no lo usamos así (sinóstosis) en el título de nuestro trabajo es para no complicar aun más la sinonimia de la afección.

2. Frecuencia y anatomía patológica.- La SRCC es una malformación relativamente rara, que no se ve con frecuencia, pero que en casos más leves o unilaterales, por no causar gran invalidez, pueden pasar inadvertidos o pueden no consultar. En el sentir de Bastos Ansart (6) es menos rara de lo que se cree, según enseña la práctica corriente. Braña y Montes (8) citan unos 300 casos publicados.

La enfermedad más frecuentemente bilateral, pero puede ser unilateral. En una revisión de Gubern Salisachs (19) de 1934, de los 195 casos recopilados, 112 eran bilaterales. En los casos unilaterales el lado izquierdo es más frecuentemente afectado. Agregando los dos casos de Palma y Balén (38) a los ahora presentados (cuatro en total) tenemos tres casos unilaterales (dos en el lado izquierdo y uno en el derecho) y uno solo bilateral. En los casos bilaterales no siempre la deformidad es simétrica.

En cuanto al sexo la afección predomina en el masculino. De los casos recopilados por Gubern Salisachs (19) 109 eran varones y 63 hembras (en 23 no se especificaba sexo). De una estadística danesa de 37 casos de Hansen y Andersen (20) 21 eran varones y 16 hembras. Los cuatro casos reunidos de Palma y Balén (38) con los ahora presentados, en cambio, corresponden a un varón y tres hembras.

Anatomopatológicamente, radio y cubito están soldados en su porción proximal en el punto de cruce de los dos huesos en la pronación. La fusión es completa, con desaparición de la cortical en la zona de unión y paso de trabéculas óseas de un hueso al otro. La unión ósea puede extenderse desde poco más de un centímetro hasta unos 8 cms. y suele corresponder a la zona de la tuberosidad bicipital del radio. La cabeza radial puede no aparecer, estando englobada materialmente en el cúbito o estar aplanada, atrófica, hipertrófica, ya sea en su sitio, pero a veces algo subluxada o totalmente luxada (caso 1 de Palma y Balén (38) y caso de Gille y col. (17), respectivamente).

Podemos seguir la **clasificación** de Braña y Montes (8), quienes describen tres tipos:

El **tipo I**, el más severo, no presenta cabeza radial, habiendo una fusión completa y uniforme de los dos extremos proximales del antebrazo. Se corresponde con la "anquilosis radiocubital con agenesia de la cabeza radial" de Sanchís Moll (43).

El **tipo II** presenta claramente la cabeza radial, si bien puede estar más o menos deformada, existiendo una soldadura a nivel del cuello radial. Se corresponde con la "anquilosis radiocubital con cabeza de radio bien conformada" de Sanchís Moll (43), de la que este autor expone un caso unilateral, izquierdo.

El **tipo III**, finalmente, corresponde a la SRCC con cabeza radial deformada y subluxada (y, para nosotros, totalmente luxada incluso). Si la cabeza radial está luxada completamente y no hay verdadera sinostosis radiocubital, sino una cierta unión fibrosa, estaremos ante la "anquilosis fibrosa radiocubital con cabeza radial luxada" de Sanchís Moll (43), que sería una forma de la misma patogenia, pero que queda fuera de nuestro tema de la SRCC.

3. Patogenia.- Como dice Bastos Ansart (6) la enfermedad es siempre **congénita**, aunque no se la diagnostique en el momento del nacimiento, como suele ocurrir. La causa es una detención del desarrollo, por error de diferenciación en el plano longitudinal.

El proceso es algunas veces familiar y hereditario y puede asociarse a otras anomalías congénitas, como veremos más adelante.

En cuanto a las **teorías** originarias, la **mecánica**, por comprensión de los extremos proximales de cúbito y radio desde fuera in utero está desechada. A ella se oponen los casos familiares y hereditarios y a aquellos que se acompañan de otras anomalías congénitas y los bilaterales.

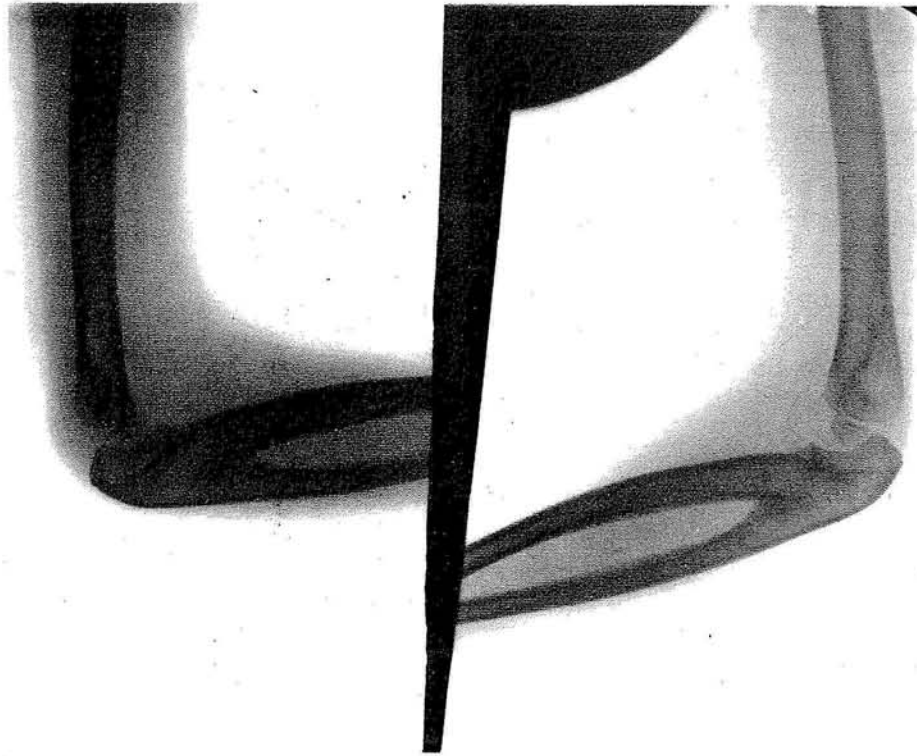


FIGURA 4: Caso n° 1



FIGURA 5: Caso n° 1.- Lado derecho



FIGURA 6: Caso n° 1.- Lado izquierdo

Otra teoría es la **atávica**, como regresión a un tipo ancestral en la escala zoológica. Así, hay animales que carecen de la posibilidad de pronosupinar, por haber una fusión de estos dos huesos en uno solo: el hueso antebraquial o radio-ulna. Hernández Ros (21) ha comprobado que en la rana (animal nadador y saltador) los dos huesos son substituídos por uno solo, únicamente separados por un surco en el extremo distal. En los anfibios reptantes, como el tritón, y en los reptiles ya hay dos huesos de antebrazo y una pronosupinación limitada. La rotación del antebrazo ya es mayor en las aves (vuelo), si bien, según Hernández Ros (21) combinándose la extensión con la pronación al mismo tiempo y supinando el antebrazo mientras se flexiona el codo, apareciendo un tercer movimiento: la propulsión del radio con la flexión del codo. Entre los mamíferos citaremos al caballo, en el cual los dos huesos están fusionados, siendo el radio el principal, mientras en el elefante el hueso principal es el cúbito. En estos dos animales, preparados para la marcha y la carrera la función o movilidad en el sentido de la rotación ha sido sacrificada en pro de la estabilidad. En cambio, en los mamíferos trepadores (gatos, monos) la pronosupinación es posible, con gran semejanza a la del hombre.

Como en todos los huesos de osificación secundaria o endocondral (Fischel (14)) el proceso normal se inicia por engrosamiento del tejido conjuntivo embrionario que se transforma en precartilago, que se convierte en cartilago hialino a partir de unos llamados "Núcleos cartilaginosos". Como dice Kelikian (26), el cartilago comienza a aparecer durante la quinta semana formándose dos cilindros dispuestos longitudinalmente dentro del mismo bloque mesenquimatoso, cilindros que divergen distalmente, mientras proximalmente son continuos uno con otro. Distalmente el tejido pericartilaginoso aísla un hueso del otro, permaneciendo común en el extremo proximal hasta que se forma hacia la séptima semana una interzona de células condensadas mesenquimatosas que separa el futuro extremo proximal del radio del tejido correspondiente del cúbito. El espacio articular se forma por disolución de este mesénquima interzonal al final del segundo mes o al comienzo del tercero de la vida intrauterina. Se supone que la acción de ciertos factores no bien precisados perturban este proceso, con lo que el mesénquima interzonal se condrifica, para osificarse después, constituyéndose así la sinostosis.

Probablemente el tipo I tiene su origen en un defecto o trastorno más precoz (4^a o 5^a semana), mientras que el tipo II y, sobre todo, el tipo III sería algo más tardío (6^a o 7^a semanas).

4. Raza. Herencia. Anomalías asociadas.- En cuanto a la raza, parece que la enfermedad es más frecuente entre judíos y europeos orientales, principalmente rusos. Piulachs (40) cree que es más frecuente en esta raza judía, quizá en relación con la frecuencia de matrimonios consanguíneos. Davenport y col. (11) reconstruyeron el árbol genealógico de 13 familias, nueve de las cuales eran judíos de origen del Este de Europa, principalmente de Rusia. Abbott (1) encontró en seis miembros de una familia la malformación a través de cuatro generaciones. Arce (3) vio la enfermedad en tres hermanos, portadores de pies bots bilaterales y microepífisis en caderas.

Entre las **anomalías asociadas** se ha señalado ausencia o atrofia del músculo supinador corto, hipoplasia del pulgar y primer metacarpiano, luxación de caderas, pies bots, sinostosis de los huesos del tarso, exóstosis múltiples, disóstosis mandíbulo-facial y acro-facial, craneosinostosis y en el síndrome de Nievergelt-Pearlman (Nievergelt (36)).

También se ha visto en casos de aberraciones cromosómicas Y y en el síndrome de Klinefelter, así como en la mayor parte de los sujetos XXXXY (Fraccaro y col. (25)). Asimismo, hemos visto citada la malformación en el síndrome alcohólico fetal, pudiendo coincidir con anomalías digitales, fusión de huesos del carpo, etc. (Jaffer y col. (24)). Hay un trabajo muy reciente (Santos Matos y Palheras de Carvalho (45)) de un caso asociado a enfermedad de perthes de la cadera (¿coincidencia casual?).

5. Síntomas.- Es una infección indolora, que sólo se traduce por una deformidad y actitud permanente del antebrazo, generalmente en pronación. Los movimientos de pronosupinación, tanto activos como pasivos, faltan del todo, pudiendo suplirse la supinación por la abducción y rotación externa del hombro, siendo ésta la causa de que pueda pasar inadvertida hasta la edad adulta o en niños hasta cierta edad. En el caso de Santos Matos y Palheras de Carvalho (45) se descubrió la incapacidad al iniciar la marcha con bastones canadienses en la primera fase de la terapéutica por su Perthes de cadera (a los 4 años).

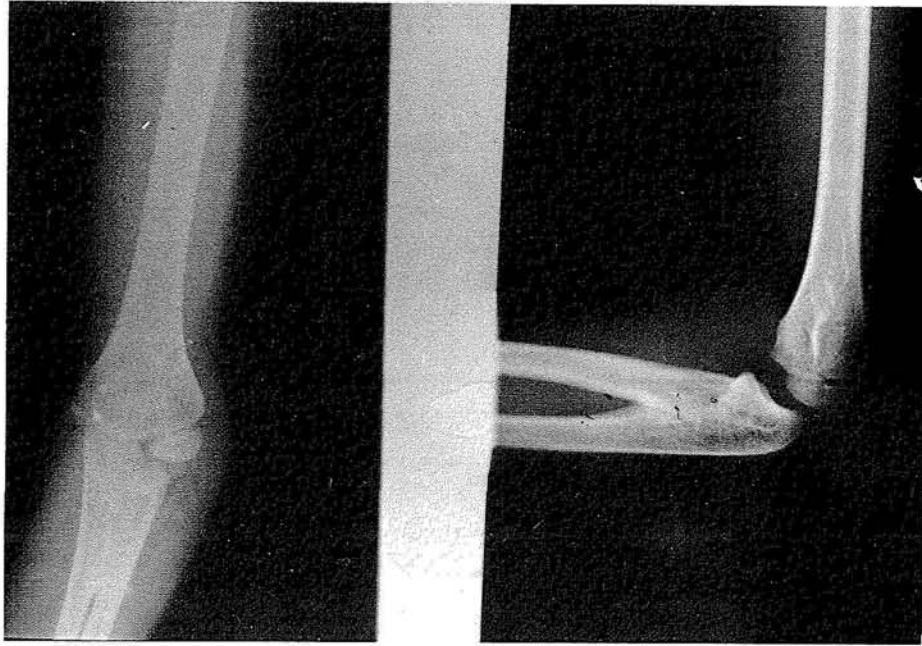


FIGURA 7: *Caso n° 2*



FIGURA 8: *Caso n° 2*

Como la cabeza radial puede estar luxada o subluxada, puede palpase fuera de su sitio, perdiendo las relaciones normales con el cóndilo humeral. Si, al contrario, no hay luxación de la cabeza radial asociada, los movimientos de flexo-extensión son normales o muy poco limitados. Puede haber a veces hiperlaxitud. Bossi (7) publicó un caso en que el antebrazo estaba en supinación completa, pero la sinostosis era fibrosa. El codo puede aparecer en varo en en valgo, como en el caso de Ciaccia (10), lado derecho.

Creemos que se debe explorar la movilidad compensatoria del hombro y de la acción vicariante o de compensación a nivel de la articulación radiocarpiana, ya que en el citado caso de Santos Matos y Palhares de Carvalho (45) había cierta compensación a nivel de radiocarpiana y carpometacarpiana. Nosotros hemos encontrado mínimas compensaciones de la pronosupinación secundarias o sinostosis radiocubitales traumáticas o pérdidas de la rotación del antebrazo por anquilosis radiocubital sin sinostosis. Del mismo modo, movimientos no normales de flexoextensión se observan en la mediotarsiana después de artrodesis del tobillo. Precisamente la pronación y supinación del tarso provoca en casos de sinostosis subastragalina -casi siempre interna- en el tobillo cóncavo-convexo (ball and socket ankle joint, o astragale en dome). En estos casos la función condiciona la forma (¿o es la forma la que condiciona la función?).

Dadas las posibles asociaciones más frecuentes, se investigarán las posibles anomalías, algunas bien patentes (hernia umbilical pequeña en nuestro caso 1º, discreta escoliosis diagnosticada años después en la misma enferma) o incluso inaparentes (sinostosis carpianas o tarsianas, anomalías faciales, ausencias musculares, etc.. Se deberá hacer un estudio radiológico completo, estudios de citogenética y completar la historia personal y sobre todo familiar y el árbol genealógico.

6. Diagnóstico.- La radiografía confirma el diagnóstico. La sinostosis es completa, generalmente en el extremo superior de los dos huesos y las trabéculas óseas de un hueso se continúan con las del otro en una extensión de 1 a 8 cms., pudiendo ser más de la mitad de la longitud del antebrazo. Los huesos pueden estar incurvados o no y el radio da la impresión de originarse en la extremidad proximal del cúbito.

Debe diferenciarse el proceso de la sinostosis adquiridas, principalmente por fracturas y anquilosis radiocubital superior sin sinostosis, congénitas o post-traumáticas, así como de la luxación congénita o traumática de la cabeza del radio, aislada o con antigua fractura de cú-

bito (Monteggia) y de la pronación permanente post-paralítica del antebrazo.

También es de mucho valor apreciar la posible dificultad del paciente para realizar las actividades de la vida diaria o laboral, conformidad o no con su defecto, ánimo o deseo de corrección del mismo y la actitud de los padres para la posible intervención quirúrgica.

7. Tratamiento.- Creemos que sigue siendo válido todo lo dicho en la publicación de Palma y Balén (38):

- a) ningún tratamiento en los primeros años de la vida (Arce (3));
- b) esperar siempre a los 6-8 años para efectuar el tratamiento quirúrgico para obtener la colaboración del paciente; y
- c) instruir al enfermo sobre la posibilidad de mejorar la movilidad del miembro por la operación, que se realizará solamente por sus requerimientos, ya que puede fracasar.

La mayoría de los casos publicados no han sido operados.

Merle d'Aubigné y Mazas (34) se limitan a afirmar, al tratar de las sinostosis radiocubitales que en las congénitas las tentativas quirúrgicas están casi fatalmente condenadas al fracaso, siendo más prudente rehusar intervenir a un paciente generalmente adaptado a su pequeña invalidez. También Argüelles (4) decía que en muchos casos los pacientes, por adaptación funcional, se sirven muy bien de su extremidad defectuosa. En estos casos será prudente la abstención.

La intervención estará indicada esencialmente si se trata de un paciente con marcada pronación, en casos bilaterales y si contamos con el enfermo capaz de colaborar. En efecto, si seguimos a Lange (29), "su tratamiento, aunque parece atractivo y fácil, es precisamente todo lo contrario. Puede resultar difícil y decepcionante" ... "Las causas de los fracasos son la tendencia congénita a la sinostosis de ambos huesos y la existencia de un defecto concomitante de los músculos supinadores del antebrazo".

1) Un procedimiento consiste en **resecar el puente óseo de la sinostosis** e interponer en su lugar partes blandas (grasa, músculos, material extraño). Digamos que en casos de sinostosis post-traumáticas se puede recurrir a la operación de Patrick (39): amplia resección extra-perióstica de la sinostosis y de la diáfisis cubital afectada, con sutura cuidadosa de flexores y extensores en la brecha creada, todo ello seguido más tarde (a los tres meses) con relleno de injerto esponjoso de la pérdida de sustancia cubital, fijándolo todo con placa atornillada.

Yong-Hing y Tchang (46) han realizado con éxito en dos casos la extirpación de la sinostosis con trasplante libre de grasa, pero también eran sinostosis traumáticas. Los autores reconocen que en casos de deformidad congénita el puente óseo es solamente una parte de la enfermedad.

Ricciardi (42) ha realizado la liberación de la sinostosis interponiendo el ancóneo y un colgajo aponeurótico, que completó con osteotomía oblicua del radio y trasplante del cubital posterior a la estiloides radial, en un caso. Su resultado fue discreto: la pronación completa se transformó en semipronación. Hubo una nueva fusión de la sinostosis y probablemente se hubiera logrado el mismo resultado sólo con la osteotomía asociada. En otro caso bilateral, en un lado, a la resección de la sinostosis asoció el revestimiento de la extremidad proximal del radio con un colgajo de aponeurosis tricipital, logrando un buen resultado. En el mismo paciente, en el lado opuesto, después de la liberación de la sinostosis interpuso el pronador redondo entre cúbito y radio, para lo cual lo desinsertó del radio, lo pasó por detrás de éste y lo reinsertó de nuevo en la cara externa del mismo, para hacerlo supinador. El resultado no fue bueno por aparición de un síndrome de Volkmann, reproduciéndose la sinostosis. Practicamente lo mismo realizó después en un tercer caso con buen resultado.

(Comentario: aun sin experiencia personal, creemos que practicamente todos estos casos están condenados al fracaso por recidiva de la soldadura. En todo caso la resección del puente óseo se realizará en sinostosis muy limitadas, efectuándola extraperiósticamente, interponiendo músculo o grasa y fijando el miembro en menor pronación, con vigilancia muy estrecha de la circulación del miembro).

2) **Operación de Palagi (37):** consiste en la resección de un centímetro transversal parcial del radio, por debajo de la sinostosis lo suficientemente amplia para evitar la recidiva, sin tocar para nada el bloque de la sinostosis. Se pretende provocar una seudartrosis intencional del radio.

Bastos Ansart (6) preconizaba esta misma operación que realizaba extraperiósticamente, aconsejando crear una extensa pérdida de substancia, entre 2 y 5 cm. de longitud, siendo el límite superior de la zona resecada el punto en que el radio se separa del cúbito, sin interponer ningún material. No conocemos resultados con detalles de esta operación, pero Bastos decía obtener resultados plenamente satisfactorios,

tanto en niños como en adultos, recuperando la supinación en más de la mitad de su amplitud normal.

(Comentario: una amplia resección como la indicada por Bastos Ansart (6) favorece lógicamente la consecución de la pseudartrosis, pero tal vez se produzcan desplazamientos secundarios del radio en dirección al cúbito y en el sentido del acortamiento con subluxación radiocubital inferior, por lo que muy posteriormente puede ser conveniente una extirpación secundaria del extremo distal del cúbito, sobre todo en adultos).

3) **Operación de Galeazzi (16):** Este autor siguió el procedimiento de Palagi (37) haciendo una resección de un centímetro por debajo de la sinostosis, completando la intervención con el trasplante del extremo inferior del cubital posterior al borde externo del radio, a fin de obtener una supinación activa.

4) **Operación de Kelikian y Doumanian (27):** Estos autores, en 1957, presentaron una nueva técnica, para posibilitar la pronosupinación, interponiendo una prótesis (swivel = articulación giratoria) después de la resección de un cilindro de diáfisis radial, por debajo de la sinostosis. La prótesis (swivel) consistía en un cilindro de acero inoxidable, del calibre de la diáfisis radial, perforado en el centro, provisto de una varilla central de una longitud tres veces mayor que el cilindro y que se desliza fácilmente por su canal central entrando proximal y distal en el canal medular y que se fija mediante un tornillo lateral. Esta operación la realizaron en sinostosis post-traumáticas. De los cuatro casos referidos, presentaron dos, en uno de los cuales, además de la resección diafisaria y colocación de la prótesis realizaron un trasplante del palmar mayor a la parte posterior y externa de la metáfisis radial a través de la membrana interósea, para restaurar la supinación, logrando una movilidad rotatoria de 75 grados. El otro caso, mucho más complejo, fue seguido de resección del extremo distal del cúbito y trasplante del cubital posterior a la cara posterior y externa de metáfisis distal del radio, logrando una movilidad rotatoria de 60 grados.

En 1974, el propio Kelikian (26) ha aplicado este método a la SRCC, utilizando el cubital posterior como trasplante activo para supinar el radio, insertándolo en el borde radial del extremo distal del radio y en niños en crecimiento en la inserción tendinosa del supinador largo. La resección del extremo distal del cúbito, ablicua, puede realizarse a través de la incisión para desinsertar el cubital posterior. En niños en

crecimiento en vez de reseca el extremo distal del cúbito realiza osteotomía distal del cúbito. La resección del cilindro diafisario del radio, previa a la interposición del cilindro giratorio se hará inmediatamente proximal a la inserción del pronador redondo, extirpando el periostio del segmento reseca y cauterizando los extremos óseos. La mejor edad que aconseja es la de los 12 a 16 años. Al final de la intervención se coloca la mano en semisupinación, se suelta el torniquete y si la circulación de los dedos no es buena se vuelve a la posición inicial, para mejorarla ulteriormente y se fija con un yeso que incluye muñeca y codo y que se mantiene seis semanas, realizando posteriormente ejercicios funcionales. Los resultados son bastante favorables, pero no hay que perder de vista las posibles complicaciones (parálisis del nervio radial, síndrome de Volkmann y otros trastornos vasculares, etc.).

(Comentario: creemos que la varilla central del swivel o prótesis puede ser sustituida por una aguja de Rush que puede penetrar en sentido distal desde el olécranon, y que debemos disponer de cilindros de diferentes tallas, tanto en sentido longitudinal como en cuanto a grosor. Por ej. de 1 a 3 cm. de medio en medio cm.. Si observamos de nuevo las figs. 5 y 6 de nuestro caso 1º, pensamos que después de la resección del cilindro radial puede introducirse próximamente una gruesa aguja de Kirschner, procurando no se introduzca en la articulación y saliendo por el olécranon, introducir un cilindro metálico de unos 5 mm. más corto que la resección ósea, y retrogradamente atravesarlo distalmente, penetrando en la diáfisis radial al menos en unos 5 cm. El cilindro metálico (swivel) impide el acortamiento del radio. Probablemente, puede ser conveniente la movilización inmediata, pero si se realizara un trasplante tendinoso simultáneo la movilización activa se aplazaría unos 20-25 días después de quitar un yeso. Aquí exponemos algunas ideas que sometemos a la consideración de nuestros colegas y que tendremos en cuenta si nos surge algún caso operable).

5) Finalmente, podemos recurrir a la simple **osteotomía** supinadora, con la finalidad de colocar la mano en una menor pronación, renunciando a la movilidad rotatoria del antebrazo, pero que permite una mejor función compensadora a nivel del hombro. La osteotomía puede realizarse:

a) bien a nivel de la sinostosis como aconsejaban los Judet (25) en casos de extensa fusión radiocubital, y como han realizado Braña y Montes (8) con fijación de Kirschner intramedular de proximal a distal, o bien,

b) si la coalescencia radiocubital es más limitada, inmediatamente por debajo de ella en el radio o incluso, según los Judet (25), separadamente en cada uno de los dos huesos.

Respecto a la posición a dar al antebrazo, Braña y Montes (8) son partidarios de acercarse a la posición ideal de 20° de pronación en la mano que escribe y 20° de supinación en la contraria.

Goldner y Lipton (18) en una serie de 30 observaciones han realizado seis osteotomías, en el tercio distal del radio en los pacientes más jóvenes y en ambos huesos en los mayores, señalando que la osteotomía en la coalescencia radiocubital es arriesgada sobre todo si la corrección necesaria es de más de 45° por la isquemia vascular que puede causar la torsión.

(Comentario: la osteotomía del radio es probablemente la intervención más segura de todas. No debemos intentar una corrección excesiva de la pronación, a fin de evitar los trastornos vasculares y nerviosos. En cuanto a las osteotomías bajas no creemos tengan ventajas sobre las osteotomías realizadas proximamente, limitando la doble osteotomía baja (cúbito y radio) mucho la posibilidad de corrección de la pronación).

RESUMEN

Después de presentar los autores dos casos de sinostosis radiocubital congénita, no operados, hacen una revisión de la bibliografía disponible sobre esta afección, haciendo algunos comentarios personales de manera provisional que someten a la consideración de más cualificados especialistas ortopédicos.

BIBLIOGRAFIA

1. ABBOT: Cit. por HOHMANN (22).
2. ANDREINI: Cit. por KELIKIAN (26).
3. ARCE, G.: *Patología del recién nacido*. t. III. Aldus S.A. Santander, 1950.
4. ARGÜELLES, R.: *Manual de Patología Quirúrgica*, t. II, p. 405. Científico Médica. Barcelona. 1949.
5. BALDWIN, C.H.: *Fusion of the radio-ulnar Joint*. J. Bone Joint Surg. XI, 345, 1929.
6. BASTOS ANSART, M.: *Tratado de Cirugía Ortopédica*, p. 113. Científico Médica. Barcelona. 1950;
7. BOSSI: Cit. por GUBERN SALISACHS (19).
8. BRAÑA, A. y MONTES, S.: *Sinóstosis radiocubital congénita*. Rev. Esp. Cir. Ost. 15 33-45, 1980.
9. CASTLE, M.E.: *One-Bone Forearm*. J. Bone Joint Surg. 56-A, 1223-1227, 1974.
10. CIACCIA, S.: *Sulla sinostosi radio-ulnare congenita*. Chir. Org. Mov. 11, 513-529, 1926.
11. DAVENPORT y col.: Cit. por HOHMANN (22) y KELIKIAN (26).
12. DUBOIS, H.J.: *Nievergelt-Pearlman Syndrome. Synostosis in Feet an Hands with Dysplasia of Elbows*. Report of a Case. J. Bone Joint. Surg. 52-B, 325-329, 1970.
13. ENRIQUEZ ANSELMO, J.: *Malformaciones congénitas*. Bol. Cols. Gen. Col. Méd. XXIV, 7-11, 1961.
14. FISCHER, A.: *Compendio de mbriología humana*, 2ª ed. Labor, S.A. Barcelona-Madrid, 1960.
15. FRACCARO y col.: Cit. por KOULISCHER (28).
16. GALEAZZI: Cit. por HOHMANN (22), RICCIARDI (42), etc.
17. GILLE, P.; SAVA, P. MOUROT, M. y AUBERT, D.: *Un cas de luxation congénitale de la tête radiale associée à une synostose radio-cubitale supérieure*. Rev. Chir. Orthop. 62, 635-641, 1976.
18. GOLDNER, J.L. y LIPTON, M.A.: *Congenital radio-ulnar synostosis; diagnosis and treatment based on anatomic and functional assessment*. J. Bone Joint Surg. 64-B, 634-635, 1982.
19. GUBERN SALISACHS, L.: *Contribución al estudio de la sinostosis radiocubital congénita*. Rev. Méd. Barcelona, 22, 295-314, 1934.
20. HANSEN y ANDERSON: Cit. por KELIKIAN (26).
21. HERNANDEZ ROS, A.: *El codo. Sus fracturas y luxaciones*. Edit. Cir. Apar. Loc., Madrid, 1945.
22. HOHMANN, G.: *Mano y brazo*. Labor, S.A. Barcelona, 1955, p. 135-137.
23. IZRAR-UL-HAQUE: *The Production of a One-Bone Forearm as a Salvage Procedure after Haematogenous Osteomyelitis*. A Case Report. J. Bone Joint Surg. 64-B, 454-455, 1982.
24. JAFFER, Z.; NELSON, M. y BEIGHTON, P.: *Bone Fusion in the Foetal Alcohol Syndrome*. J. Bone Joint Surg. 63-B, 569-571, 1981.

25. JUDET, R y J.: *Traité de Thérapeutique Chirurgicale*, t. 1, Chirurgie Orthopédique et Traumatologie des membres, rachis et bassin. Masson. Paris, 1964, p. 366.
26. KELIKIAN, H.: *Congenital Deformities of the Hand and Forearm*. Saunders Co. Philadelphia, 1974, p. 939-975.
27. KELIKIAN, H. y DOUMANIAN, A.: *Swivel for Proximal Radio-Ulnar Synostosis*. J. Bone Joint Surg. 39-A, 945-952, 1957.
28. KOULISCHER, L.: *Génétiqúe et atteintes du système osseux*. Acta Orthop. Belg. 31, 627-639.
29. LANGE, M.: *Tratado de Cirugía Ortopédica*. Labor, S.A. Barcelona, 1968, p. 381-382
30. LENNOIRE: Cit. por HOHMANN (22).
31. LOWE, H.G.: *Radio-Ulnar Fusion for Defects in the Forearm Bones*. J. Bone Joint Surg. 45-B, 351-359, 1963.
32. LLOYD-ROBERTS, G.C.: *Treatment of Defects of the Ulna in Children by establishing Cross-Union with the Radius*. J. Bone Joint Surg. 55-B, 327-330, 1973.
33. MARTIN LAGOS, F.: *Patología y Terapéutica Quirúrgica*, t. II, 1ª parte. Paz Montalvo. Madrid, 1957, p. 204-205.
34. MERLE D'AUBIGNE y MAZAS: *Nouveau Traité de Technique Chirurgicale*, t. VII. Membres et ceintures. Masson. Paris, 1974, p. 490.
35. MURAKAMI, Y.: *Nievergelt-Pearlman Syndrome with Impairment of Hearing. Report of three Cases in a Family*. J. Bone Joint Surg. 57-B, 367-372, 1975.
36. NIEVERGELT: Cit. por DUBOIS (12) y MURAKAMI (35).
37. PALAGI: Cit. por PIULACHS (40) y HOHMANN (22).
38. PALMA RODRIGUEZ, A. y BALEN BEJARANO, E.: *Sinostosis radiocubital congénita*. Rev. Clin. Esp. LXI, 44-46, 1956.
39. PATRICK: Cit. por RAZEMON y col. (41).
40. PIULACHS, P.: *Lecciones de Patología Quirúrgica*, t. II, 2ª parte, *Afecciones de las Extremidades*. Toray. Barcelona, 1975, p. 855-857.
41. RAZEMON, J.P.; DECOULX, J. y LECLAIR, H.P.: *Les synostoses radiocubitales post-traumatiques de l'adulte*. Acta Orthop. Belg. 31, 5-23, 1964.
42. RICCIARDI, L.: *Sinostosi radio-ulnare congenita*. Min. Ort. 20, 363-374, 1969.
43. SANCHIS MOLL, J.: *Anquilosis radiocubital congénita*. Rev. Esp. Cir. Ost., I, 435-448, 1966.
44. SANDIFORT: Cit. por KELIKIAN (26).
45. SANTOS MATOS, J. y PALHARES DE CARVALHO, J.: *Anomalia congénita em doença de Perthes. Sinartrose radio-cubital superior bilateral (Um caso clínico)*. Rev. Ort. Traum. 9p. IB, 129-134, 1983.
46. YONG-HING, K. y TCHANG, S.P.K.: *Traumatic Radio-Ulnar Synostosis Treated by Excision and a Free Fat Transplant. A Report of Two Cases*. J. Bone Joint Surg. 65-B, 433-435, 1983.
47. ZWART MILEGO, J.J.: *Sinostosis radiocubital congénita*. Rev. Esp. Cir. Ost. 18, 241-244, 1983.