

## Sinostosis radio cubital proximal congénita Congenital Proximal Radius Ulnar Synostosis

Ismael La O Lafai<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1775-4947>

Niurbis Yeneidis Aguilar Gomes<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-6553-7181>

Haydee La O Figueredo<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-9637-9323>

<sup>1</sup>Hospital Provincial Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo, Granma, Cuba.

\*Autor para correspondencia: [laolafiismael@gmail.com](mailto:laolafiismael@gmail.com)

### RESUMEN

**Introducción:** La sinostosis radio cubital es una malformación congénita que no es muy frecuente. Muchas veces es bilateral, hereditaria, y provoca dificultad para la prono-supinación del antebrazo. Se diagnostica mediante evaluación clínica y radiografía de codo.

**Objetivo:** Presentar un caso de adolescente masculino de 16 años de edad diagnosticado con sinostosis radio cubital proximal congénita.

**Presentación de caso:** Se realizó una presentación de caso clínico de paciente con diagnóstico de sinostosis radiocubital proximal congénita, atendido en el Hospital Carlos Manuel de Céspedes de Bayamo en el año 2018. La recolección de datos se realizó sobre la base de la revisión de la historia clínica y de su seguimiento por consulta externa. Se valoró presencia de malformaciones congénitas ortopédicas asociadas y se determinaron y anotaron los rangos y arcos de movimiento del codo. El tratamiento a seguir en estos casos depende del grado de funcionalidad del antebrazo. Es quirúrgico, si existe una grave deformación en pronación, de lo contrario, se prefiere el tratamiento conservador. Nuestro paciente presentó esta patología con movilidad a la pronosupinación del codo y flexoextensión aceptables por lo que se trató conservadoramente.

**Conclusiones:** La sinostosis radio cubital no es una malformación frecuente, es una patología demandante en cuanto a su manejo, en la cual generalmente se prefiere el tratamiento conservador sobre el quirúrgico. Nuestro paciente presentó movilidad a la pronosupinación del codo y flexoextensión aceptables por lo que se trató conservadoramente.

**Palabras clave:** sinostosis; radio cubital; malformación congénita.

### ABSTRACT

**Introduction:** Radius ulnar synostosis is a congenital malformation that is not very frequent. It is often bilateral, hereditary, and causes difficulty in prone-

supination of the forearm. It is diagnosed by clinical evaluation and elbow radiography.

**Objective:** To report a case of a 16-year-old male adolescent diagnosed with congenital proximal radius ulnar synostosis.

**Case report:** We report the case of a patient with diagnosis of congenital proximal radioulnar synostosis, who was treated at Carlos Manuel de Céspedes Hospital in Bayamo in 2018. The presence of associated orthopedic congenital malformations was assessed and the ranges and arches of the elbow movement were determined and registered. Our patient had this pathology with acceptable mobility to pronosupination and flexion and extension of the elbow. He was treated conservatively.

**Conclusions:** Radius ulnar synostosis is a demanding pathology in terms of management in which conservative treatment is generally preferred over surgical treatment. This patient had acceptable mobility to pronosupination and flexion and extension of the elbow, consequently he was treated conservatively.

**Keywords:** synostosis; ulnar radius; congenital malformation.

Recibido: 14/07/2020

Aceptado: 08/08/2021

## Introducción

La sinostosis radiocubital es una anomalía congénita infrecuente. Esta entidad fue descrita por primera vez en 1793 por Sandifort. En ella aparece una fusión congénita de los dos huesos del antebrazo (cúbito y radio), habitualmente a nivel de la epífisis de su extremo proximal. Aunque es posible la existencia de una sinostosis a nivel distal que se presenta como una fusión de cúbito y radio a nivel de la muñeca, esta variante es muy infrecuente.<sup>(1)</sup> Entre 60 % - 80 % de los casos puede presentarse de forma bilateral, con igual distribución en ambos sexos. Puede asociarse a otras anomalías esqueléticas, tales como: atrofia del músculo supinador corto, hipoplasia del pulgar y del primer metacarpiano, luxación de caderas, sinostosis de los huesos del tarso, exóstosis múltiples, así como formar parte de algún síndrome.<sup>(2)</sup>

Se clasifica en 3 grupos:<sup>(3)</sup>

- Tipo I: Sinostosis primaria o verdadera, que es la forma más severa. En ella existe una ausencia completa de la cabeza radial, y una fusión completa entre las partes proximales del radio y cúbito con desaparición de la cortical en la zona de unión y paso de trabéculas óseas de un hueso a otro.

- Tipo II: La cabeza del radio, aunque presente, está malformada en mayor o menor grado y de forma frecuente luxada en sentido posterior. La fusión al cúbito está a la altura del cuello radial.
- Tipo III: La cabeza del radio está malformada y subluxada en sentido posterior. El radio y cúbito están firmemente unidos entre sí por un grueso ligamento interóseo. En este tipo, además de la ausencia de movimientos de supinación, puede estar afectado el movimiento de extensión del codo, debido a la subluxación de la cabeza radial.

A nivel clínico, se presenta como una posición fija del antebrazo en pronación más o menos importante. Esta limitación en la ausencia del movimiento de supinación es parcialmente compensada por una hiperlaxitud de las articulaciones vecinas, así como los movimientos de rotación del hombro. En caso de limitación seria de los movimientos del codo está indicado el tratamiento quirúrgico.<sup>(4)</sup>

La deformidad, aunque indolora es habitualmente progresiva y dificulta al paciente las tareas cotidianas que precisan del movimiento de supinación en mayor o menor grado: escribir, comer, beber, etc.

La limitación de la flexoextensión del codo, sólo existe en el caso de que se acompañe de una luxación de la cabeza radial (tipo III).

A la hora de elaborar un consenso del tratamiento más adecuado, nos encontramos antes dos problemas, la variabilidad de la afectación y los pobres resultados que hay descritos sobre las diferentes opciones quirúrgicas.

Se desaconseja el abordaje quirúrgico en los casos que presenten: deformidad moderada, afectación unilateral, no presente limitaciones importantes o cuando sea un paciente de corta edad que pueda desarrollar compensaciones a otro nivel articular. Así fue en nuestro caso, que presentó una afectación leve, unilateral y con compensación funcional a expensas de la articulación de la muñeca.<sup>(5)</sup>

La intervención estaría indicada, esencialmente, si se tratara de un paciente con marcada pronación, que le ocasionara un déficit funcional importante. En pacientes con deformidades unilaterales o bilaterales, con menos de 30° de pronación no se requiere cirugía. En casos entre 30° y 60° de pronación habrá que hacer una valoración individualizada de la función de esa extremidad, y por encima de 60° de pronación suele ser necesaria la cirugía.

Las intervenciones quirúrgicas en ocasiones pueden no dar resultados satisfactorios debido a la retracción de partes blandas que puede impedir los

movimientos de supinación, por atrofia muscular o porque vuelven a producirse osificaciones que reproducen la sinostosis.<sup>(6)</sup>

Nuestro objetivo ha sido presentar el caso de un adolescente masculino de 16 años de edad diagnosticado con sinostosis radiocubital proximal congénita.<sup>(7)</sup>

## Presentación de caso

Se presenta el caso de paciente masculino de 12 años de edad el cual es atendido en el Hospital Carlos Manuel de Céspedes de Bayamo en el año 2018 por presentar diagnóstico de sinostosis radiocubital proximal congénita. La recolección de datos se realizó sobre la base de la revisión de la historia clínica y de su seguimiento por consulta externa.

Es remitido al departamento de Imagenología para la realización de estudio por presentar dificultad para la pronosupinación del antebrazo. Se realizaron radiografías a los 12 años de edad (Figs. 1 y 2) y a los 16 años (Figs. 3 y 4). Al realizar las primeras radiografías se diagnostica unión del radio y el cubito proximal, se evalúan y como la función del codo es aceptable se decide tratamiento conservador.

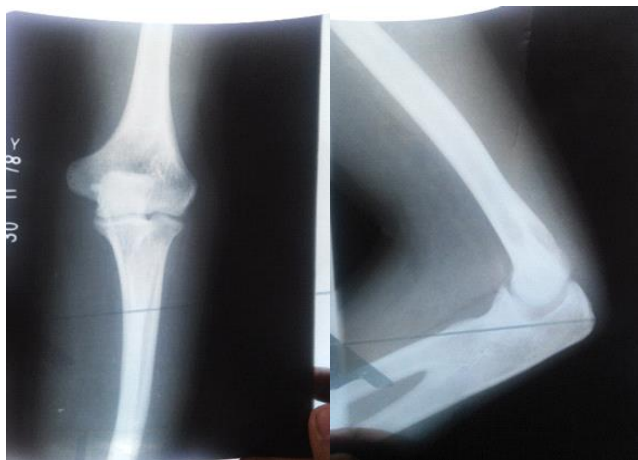


Fuente: Tomada por Dr. La O Lafai.

**Figs. 1 y 2 - A:** Radiografía AP y **B:** lateral de codo derecho con sinostosis radiocubital próxima a los 12 años de edad del paciente.

Luego de cuatro años después y ya el paciente con 16 años de edad se realizan nuevas radiografías donde se aprecia la fusión de extremos proximales de ambos huesos y se observa la cabeza radial presente y deformada, pero sin luxación. La fusión se extiende hasta el cuello del radio por lo que se clasifica como grado 2. En este caso, aunque existe dificultad para la pronosupinación existe

compensación a expensas de hipermovilidad de otras articulaciones del miembro superior (Figs. 3 y 4).



Fuente: Tomada por Dr. La O Lafai.

**Figs. 3 y 4 - A:** Radiografía con vista AP y **B:** lateral de codo derecho con síntesis radiocubital proximal a los 16 años de edad.

Se determinaron y anotaron los rangos y arcos de movimiento del codo. Este proceder fue realizado por el autor a los 12 y 16 años de edad del paciente (años 2012 y 2018 respectivamente) y para ello utilizó un goniómetro.

Se valoró la presencia de malformaciones congénitas ortopédicas asociadas, ya que se ha reportado que esta patología puede estar asociada a otras deformidades, por lo cual se interconsulta con un especialista en Pediatría a los 12 años y otro de Medicina Interna a los 16 años, momentos en los que se indican exámenes sin encontrar otras deformidades.

Se realiza exploración física donde se observa bloqueo de la pronosupinación extremidad superior derecha en pronación  $10^{\circ}$ , bien compensada funcionalmente con muñeca.

La investigación tuvo en cuenta los principios éticos y pautas elaborados sobre investigación biomédica en seres humanos. Se utilizó un modelo de consentimiento informado el cual fue leído y firmado por el padre del paciente (por tratarse de un menor de edad).

## Discusión

A pesar de que la mayoría de los casos reportados son bilaterales en este paciente se realizan radiografías del otro codo y no presenta unión de radio y cubito. Además, se exploran sus familiares y no existe en la familia ningún otro miembro

que presente esta malformación congénita. Se buscan otras deformidades como las que acompañan al síndrome de Jorgenson-Lenz,<sup>(6)</sup> reportado por primera en 1974, que se caracteriza por sinostosis radiocubital congénita, la cual se presenta acompañada de blefarofimosis, blefaroptosis, clinodactilia y meñique corto (signo de Dubois) como signos frecuentes, a los que se pueden asociar además, luxación radial, anormalidades vertebrales, talla baja, anomalías del metacarpo y presencia de epicanto. Con menor frecuencia, se asocia a retraso mental. Otros síndromes en los que puede presentarse la sinostosis son: síndromes de Poland, de Cornelia Lange y sindactilia de Cenani Lenz.<sup>(6)</sup>

La mayoría de los autores coinciden en realizar tratamientos conservadores en todas las ocasiones posibles, ya que la cirugía en estos casos es difícil de realizar y las posibilidades de recidivas son muy altas, o por retracción de partes blandas que pueden impedir los movimientos de supinación, ya sea por atrofia muscular, o porque vuelven a producirse osificaciones que reproducen la sinostosis.<sup>(6)</sup>

Sin embargo, se reportan buenos resultados con varias técnicas quirúrgicas, tales como: osteotomía rotacional aislada del radio, osteotomías a dos niveles, y exéresis de la sinostosis con interposición de colgajo interóseo vascularizado.<sup>(4,7)</sup>

En este paciente no aparece ninguna otra deformidad y se decide tratamiento conservador.

### Conclusiones

La sinostosis radio cubital no es una malformación frecuente, es una patología demandante en cuanto a su manejo en la cual generalmente se prefiere el tratamiento conservador sobre el quirúrgico. Nuestro paciente presentó movilidad a la pronosupinación del codo y flexoextensión aceptables por lo que se trató conservadoramente.

### Referencias bibliográficas

1. Maestro de la Calera M, Duque Gonzalez S, Castro Ramos I, Martínez Reparaz I. Sinostosis radiocubital proximal: a propósito de un caso. Revista Electronica de Portales Médicos. 29 agosto 2018 [acceso 21/03/20];13(16). ISSN 1886-8924. Disponible en: <https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/sinostosis-radiocubital-proximal-a-proposito-de-un-caso/>
2. Elliott AM, Kibria L, Reed MH. The developmental spectrum of proximal radioulnar synostosis. Skeletal Radiol. 2010 [acceso 21/03/20];39(1):49-54. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19669136-54>

3. Braña A, Montes S. Sinostosis radiocubital congénita. Rev. Esp. de Cir. Ost. 1980 [acceso 21/03/20];15:33-45. Disponible en: [http://www.cirugia-ostearticular.org/adaptingsystem/intercambio/revistas/articulos/2156\\_33\\_45ocr.pdf](http://www.cirugia-ostearticular.org/adaptingsystem/intercambio/revistas/articulos/2156_33_45ocr.pdf)
4. Bishay SNG. Minimally invasive single-session double-level rotational osteotomy of the forearm bones to correct fixed pronation deformity in congenital proximal radioulnar synostosis. J Child Orthop. 2016;10(4):295-300. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s11832-016-0750-8>
5. Martínez-Martínez F, Moreno-Fernández JM, García-López A. Tratamiento de la sinostosis radio-cubital proximal mediante la interposición de colgajo interóseo posterior de flujo anterógrado. Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología. 2014;58(2):120-124. Disponible en: <https://medes.com/publication/88693>
6. Balado Vilorio J, García Amaro M, Gianchandani C, Acitores Suz E. ¿Por qué este niño coge mal los cubiertos? Un caso de sinostosis radio cubital. Rev Pediatría Atención Primaria 2018 [acceso 21/03/20];20(77):69-72. Disponible en: <https://medes.com/publication/139678>
7. Luis Gerardo Domínguez-Carrillo LG. Sinostosis Radiocubital Proximal Congénita en Femenino Adulto Joven. REVISTA DE MEDICINA CLÍNICA. 2020 [acceso 21/03/20];4(1):57-8. Disponible en: <https://www.researchgate.net/publication/339015035>

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

### Contribución de los autores

*Haydee La O Figueredo*: Recolección de la información. Análisis y procesamiento estadístico.

*Ismael la O Lafai*: Análisis y procesamiento estadístico.

Niurbis Yeneidis Aguilar Gomes: Recolección de la información y elaboración del manuscrito.