

Luxación congénita de la cabeza del radio asociado a síndrome uña-rótula.

Presentación de 2 casos

Congenital radial head dislocation associated with nail-patella syndrome.

Presentation of 2 cases

García-Albea, Raquel
Mesa-Rivero, María Eugenia
Cienfuegos-López, Alejandro
González Herranz, Jesús

Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

raquelg.albea@gmail.com

Resumen

La luxación de la cabeza del radio aunque poco frecuente, es común en los niños que presentan el síndrome de uña-rótula. Descrito como osteonico-displasia puede tener además afectación renal, ocular y de otros sistemas.

Se describen dos casos de síndrome uña-rótula, con rasgos clínicos significativos de la enfermedad como son luxación de cabeza de radio posterolateral, que causa limitación de la movilidad, rótulas hipoplásicas que desencadenan caídas frecuentes y problemas para la deambulación, y alteraciones ungueales.

Existe gran controversia entre el tratamiento quirúrgico, que solicitó uno de los pacientes y el conservador, por el que se inclinó el otro, sabiendo que al ser una patología congénita los niños se adaptan a las limitaciones que padecen.

Palabras clave: congenital, radial head dislocation, nail patella syndrome, surgical.

Abstract

Radial head dislocation, although infrequent, it is common in those children with nail-patella syndrome. Described as hood syndrome, it can also affect other systems, including kidneys and sight.

Two cases of Nail-Patella Syndrome are described, with significant clinical features of the disease, including posterior-lateral radial head dislocation—thus limiting mobility—hypoplastic patella, which can lead to frequent falls and walking problems, and alterations of the nail fold.

There is a great deal of controversy about the surgical treatment—requested by one of the patients—and the conservative treatment—preference of other patient—knowing that being a congenital problem, children adapt to their own limitations.

Key words: congenital, radial head dislocation, nail patella syndrome, surgical.

Introducción

La luxación congénita de la cabeza de radio es poco frecuente y sin embargo tiene una incidencia estimada de 0,06- 0,16%¹. Existen varios tipos, posterior (67%), anterior (18%) y externa(17%), siendo con mayor frecuencia unilateral².

En ocasiones se puede presentar asociada a una sinostosis radiocubital. Cuando se asocia con alteraciones en uñas, rótula y/o cuernos iliacos se denomina síndrome uña-rótula.

Existen diferentes hipótesis acerca de su causa, desde una anomalía del crecimiento del capitellum intraútero, a una luxación traumática en la primera infancia, que pasa desapercibida hasta la adolescencia².

Clínicamente pasa desapercibida en el neonato, siendo detectada en la infancia o adolescencia, cuando el paciente presenta limitación en la flexo-extensión y en ocasiones dolor en el codo.

Radiográficamente es difícil el diagnóstico antes de los 5 años, momento en el que aparecen los núcleos de osificación de las epífisis de la cabeza radial y del cóndilo humeral³. La luxación se detecta trazando una línea que sigue el eje diafisario del radio, que en condiciones normales debe coincidir con el centro del cóndilo humeral. La cabeza radial es deformada y convexa, el cuello es más largo y estrecho y se articula con el cóndilo. El cúbito está curvado, y es más corto de lo habitual. En el extremo distal del húmero también hay anomalías, que afectan al cóndilo humeral, tróclea, y la epitroclea es más prominente¹⁻³.

El síndrome uña-rótula es una rara displasia que se caracteriza por la presencia de uñas hipoplásicas, rótula ausente o hipoplásica, luxación congénita de cabeza radial y cuernos iliacos (patognomónicos, ya que nunca se han descrito en otro cuadro, pero no constantes). Es una enfermedad hereditaria autosómica dominante debido a una mutación genética (LMX1B) en el brazo largo del cromosoma 9.

Se asocia con displasia del desarrollo de la cadera y pie zambo, malformaciones renales y glaucoma de ángulo abierto⁴⁻⁵.

Casos clínicos

Caso 1

Paciente varón de 16 años que acude a consulta por luxación recidivante de rótula, con luxación de

cabeza radial derecha conocida.

Intervenido quirúrgicamente de su patología rotuliana por vía artroscópica (FICAT) con buena evolución de la misma.

Al comenzar su vida laboral, nos consultó por dolor en codo derecho, con pronosupinación limitada al 50% con una flexión de 130°, pero incapacidad para extensión completa (-10°). La exploración del codo contralateral fue normal.

Realizamos radiografías de ambos codos y TAC en el derecho (*Fig. 1*), en las que observamos luxación posterior de cabeza de radial, con forma redondeada (cúpula), con cuello largo y estrecho e hipoplasia de cóndilo humeral. Que junto a la luxación recidivante de rótula que presentó y uñas de pies atróficas (*Fig. 2*), nos permite diagnosticarlo de síndrome uña rótula.



Figura 1: TAC: luxación posterior de cabeza radial.



Figura 2: Uñas de pies atróficas.

El paciente acepta tratamiento quirúrgico que se le propone y se realiza artroplastia de resección de cabeza radial en 2011(*Fig. 3*).

Actualmente presenta buena funcionalidad del codo intervenido, con capacidad para la extensión completa, 0°, habiendo ganado 10° de flexión, pero faltando aún 30° para la supinación completa. Evaluamos al paciente con dos escalas. La primera es Elbow Function Assessment (EFA)⁶ en la que vemos

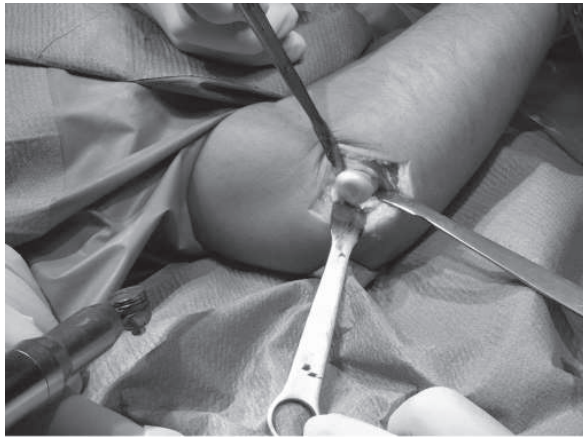


Figura 3: Exéresis de cabeza radial.

una mejoría parcial, ya que inicialmente contábamos con una puntuación de 61 puntos y tras intervención quirúrgica, 76 puntos y la segunda, Elbow Functional Rating Index of Broberg and Morrey⁷ en la que pasa de 63,06 puntos que corresponde con una función pobre a 84,27 puntos que corresponde a una buena función tras la cirugía.

Caso 2

Presentamos también una niña en la que observamos alteraciones en codos, rodillas y uñas.

En la exploración es incapaz de la extender completamente los brazos, (-20°), con flexión completa en ambos. Supinación de 50° en miembro superior derecho y de 40° en miembro superior izquierdo, pronación completa en ambos. Refiere mayor limitación en codo derecho al ser diestra, con EFA⁶ 68 puntos en el mismo y 72 puntos en el izquierdo. A la palpación es fácil reconocer la cabeza radial luxada hacia posterior.

A su vez es imposible palpar las rótulas de la paciente, que se encuentran hipoplásicas y lateralizadas en ambas rodillas. Apreciamos déficit de extensión de miembro inferior derecho de 40°, sin limitación para la misma en miembro inferior contralateral. Igualmente uñas de ambos pulgares atróficas (Fig 4a).

Realizamos estudio radiográfico completo observando luxación congénita de cabeza radial bilateral y rótulas hipoplásicas y luxadas bilateralmente (Fig 4b). No evidenciamos presencia de cuernos ilíacos.

La paciente refiere que está capacitada para realizar actividades de su vida diaria, ahora tiene 20 años. Sí presenta caídas frecuentes por fallo de miembros inferiores y dificultad para coger objetos que se de-

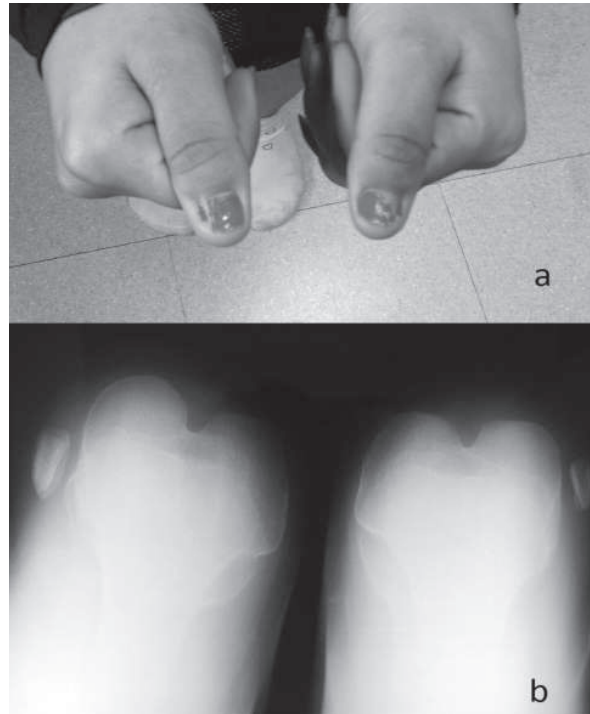


Figura 4a. Uñas de pulgares hipoplásicas. 4b. Rótulas luxadas e hipoplásicas.

positen en su mano, pero no desea intervención ya que no tiene dolor y está habituada a su limitación.

Discusión

En el estudio de la luxación congénita de cabeza radial, es importante realizar un diagnóstico diferencial para determinar su origen displásico. Debemos prestar atención a si es uni o bilateral, si existe asociación con alteraciones en uñas y rótulas, la edad en que fue diagnosticada y la existencia de algún antecedente traumático previo o antecedentes familiares. También es de gran utilidad la resonancia magnética (RM), ya que en la luxación congénita, la cápsula articular está íntegra y no hay lesión de los ligamentos ni del cartílago⁵.

En los recién nacidos cuando raramente se diagnostica, se puede realizar una reducción cerrada e inmovilización con yeso braquial durante 4-6 semanas, aunque este tratamiento rara vez es efectivo.

Tachdjian⁸ recomienda la reducción abierta con acortamiento del radio en niños menores de 3 años.

En los pacientes que han llegado a la maduración ósea, cuando hay dolor y limitación de la movilidad,

que se agrava con la edad⁴, está indicada la resección de la cabeza radial. En ocasiones pueden aparecer complicaciones como dolor en la articulación radiocubital distal, codo valgo, inestabilidad y pérdida de fuerza. En las revisiones bibliográficas los resultados con esta técnica son discretos². La cirugía artroscópica de eliminación de las adherencias articulares y la resección percutánea de la cabeza radial, puede disminuir la morbilidad de la intervención pero con resultados funcionales similares⁹.

Por otra parte, existen tratamientos que realizan osteotomías de cúbito y/o radio y la reconstrucción de ligamento anular, mediante la utilización de un fijador externo tipo Ilizarov¹⁰. Es costoso en tiempo y complejo técnicamente como para justificar los mediocres resultados obtenidos.

La luxación de cabeza radial es una anomalía rara del miembro superior, generalmente asociada a otras patologías que forman el cuadro sindrómico

uña-rótula. No se suele diagnosticar hasta la adolescencia y con frecuencia es poco sintomática. El tratamiento en estos casos es la abstención terapéutica ya que no existe un tratamiento quirúrgico estándar y sin complicaciones.

En nuestra experiencia, lo que crea más limitación en el paciente y la causa de acudir a nuestras consultas, son las alteraciones rotulianas, en las que sí se recomendaríamos tratamiento quirúrgico, sin embargo en la luxación congénita de cabeza radial, con la resección de la misma no obtenemos unos resultados alentadores, solo la indicamos cuando existe dolor, para alivio del mismo ya que el rango de movilidad no mejora sustancialmente. No debemos olvidar que realizar el diagnóstico de síndrome uña-rótula obliga a un estudio completo, no solo ortopédico, para descartar enfermedades médicas asociadas.

Nivel de Evidencia: IV.

Bibliografía

1. Bengard MJ, Calfee RP, Steffen JA et al. Intermediate-term to long-term outcome of surgically and non surgically treated congenital, isolated radial head dislocation. *J Hand Surg Am* 2012;37: 2495-2501.
2. Kaas L, Struijs P.A. Congenital radial head dislocation with a progressive cubitus valgus: a case report. *Strategies Trauma Limb Reconstr* 2012;7:39-44.
3. Yamakazi, H, Kato H. Open reduction of the radial head with ulnar osteotomy and annular ligament reconstruction for bilateral congenital radial head dislocation. *J Hand Surg Eur Vol.* 2007;32:93-7.
4. Kosay C, Akcali O, Manisali, M, et al. Congenital anterior dislocation of the radial head: a case with radiographic finding identical to traumatic dislocation. *European Journal of Radiology* 2002;43:57-60.
5. Mankin HJ, Jupiter J, Trahan CA. Hand and foot abnormalities associated with genetic diseases. *Hand (N Y)*. 2010;6:18-26.
6. De Boer YA, Van Den Ende CH, Eygendaal D et al. Clinical reliability and validity of elbow functional assessment in rheumatoid arthritis. *J Rheumatol.* 1999 Sep;26(9):1909-17.
7. Broberg MA, Morrey BF. Results of delayed excision of the radial head after fracture. *J Bone Joint Surg Am.* 1986 Jun;68(5):669-74.
8. Tachdjian M O. *Ortopedia Pediátrica. Diagnóstico y tratamiento.* Vol 1. Buenos Aires: Panamericana, 1999.
9. Maruyama M, Takahara M, Kikuchi N et al. Snapping Elbow with congenital radial head dislocation; a case report. *J Hand Surg Am.* 2010;35A:981-85.
10. Bilen FE, Kocaoğlu M, Eralp L. Indirect reduction of the radial head using an external fixator to treat chronic radial head dislocation. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2010;44:14-19.
11. Beguiristáin JL, de Rada PD, Barriga A. Nail-Patella syndrome: long term evolution. *J. Pediatr Orthop B* 2003;12:13-16