



UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
FACULTAD DE MEDICINA
COORDINACIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
PROGRAMA DE ESPECIALIZACIÓN EN CIRUGÍA DE LA MANO
HOSPITAL DR. MIGUEL PÉREZ CARREÑO

**PRONOSUPINACION INTERCARPIANA EN SINOSTOSIS RADIOCUBITAL
CONGÉNITA**

Trabajo Especial de Grado que se presenta para optar al título de
Especialista en Cirugía de la Mano

Patricia Tibisay Mata Marcano
Amalia Antonieta Moreno González

Tutor: Alex Antonio Quintero Vilorio

Caracas, agosto 2022

ÍNDICE DE CONTENIDO:

RESUMEN	1
INTRODUCCIÓN	3
MÉTODOS	18
RESULTADOS	22
DISCUSIÓN	25
REFERENCIAS	28
ANEXOS	30



UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
FACULTAD DE MEDICINA
COORDINACIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO



VEREDICTO

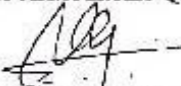
Quienes suscriben, miembros del jurado designado por el Consejo de la Facultad de Medicina de la Universidad Central de Venezuela, para examinar el **Traabajo Especial de Grado** presentado por: **AMALIA ANTONIETA MORENO GONZÁLEZ**, Cédula de Identidad N° **17.136.757**, bajo el título "**PRONOSUPINACION INTERCARPIANA EN SINOSTOSIS RADIOCUBITAL CONGÉNITA**", a fin de cumplir con el requisito legal para optar al grado académico de **ESPECIALISTA EN CIRUGÍA DE LA MANO – HMPC**, dejan constancia de lo siguiente:

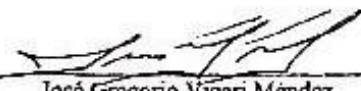
1.- Leído como fue dicho trabajo por cada uno de los miembros del jurado, se fijó el día **08 de agosto de 2022** a las **10.00 a.m.**, para que la autora lo defendiera en forma pública, lo que ésta hizo en el **Auditorio del Hospital Ortopédico Infantil** de la ciudad de Caracas, mediante un resumen oral de su contenido, luego de lo cual respondió satisfactoriamente a las preguntas que le fueron formuladas por el jurado, todo ello conforme con lo dispuesto en el Reglamento de Estudios de Postgrado.

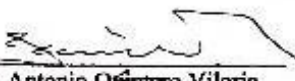
2.- Finalizada la defensa del trabajo, el jurado decidió **APROBARLO** por considerar, sin hacerse solidario con las ideas expuestas por el autor, que se ajusta a lo dispuesto y exigido en el Reglamento de Estudios de Postgrado.

3.- El jurado por unanimidad decidió otorgar la calificación de **EXCELENTE** al presente trabajo por considerarlo de excepcional calidad por registrar y dar a conocer la experiencia del tratamiento de la Sinostosis Radiocubital Congénita.

En fe de lo cual se levanta la presente ACTA, a los **08** días del mes de agosto del año 2022, conforme a lo dispuesto en el Reglamento de Estudios de Postgrado, actuó como Coordinador del jurado Alex Antonio Quintero Vilorio.


Rodolfo Contreras Gamboa
C.I. 1.552.267
Hospital Ortopédico Infantil


José Gregorio Vicari Méndez
C.I. 8.572.457
Hospital Universitario de Caracas


Alex Antonio Quintero Vilorio
C.I. 15.022.819
Hospital Dr. Miguel Pérez Carreño
Tutor

AAQV/08-08-2022



UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
FACULTAD DE MEDICINA
COORDINACIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO



VEREDICTO

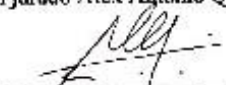
Quienes suscriben, miembros del jurado designado por el Consejo de la Facultad de Medicina de la Universidad Central de Venezuela, para examinar el **Trabajo Especial de Grado** presentado por: **PATRICIA TIBISAY MATA MARCANO**, Cédula de Identidad N° **15.908.721**, bajo el título "**PRONOSUPINACION INTERCARPIANA EN SINOSTOSIS RADIOCUBITAL CONGÉNITA**", a fin de cumplir con el requisito legal para optar al grado académico de **ESPECIALISTA EN CIRUGÍA DE LA MANO – HMPC**, dejan constancia de lo siguiente:

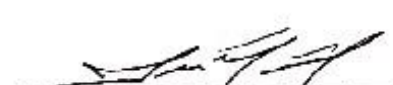
1.- Leído como fue dicho trabajo por cada uno de los miembros del jurado, se fijó el día **08 de agosto de 2022** a las **10.00 a.m.**, para que la autora lo defendiera en forma pública, lo que ésta hizo en el **Auditorio del Hospital Ortopédico Infantil** de la ciudad de Caracas, mediante un resumen oral de su contenido, luego de lo cual respondió satisfactoriamente a las preguntas que le fueron formuladas por el jurado, todo ello conforme con lo dispuesto en el Reglamento de Estudios de Postgrado.

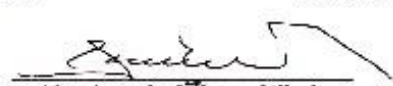
2.- Finalizada la defensa del trabajo, el jurado decidió **APROBARLO** por considerar, sin hacerse solidario con las ideas expuestas por el autor, que se ajusta a lo dispuesto y exigido en el Reglamento de Estudios de Postgrado.

3.- El jurado por unanimidad decidió otorgar la calificación de **EXCELENTE** al presente trabajo por considerarlo de excepcional calidad por registrar y dar a conocer la experiencia del tratamiento de la Sinostosis Radiocubital Congénita.

En fe de lo cual se levanta la presente **ACTA**, a los **08** días del mes de **agosto** del año **2022**, conforme a lo dispuesto en el Reglamento de Estudios de Postgrado, actuó como Coordinador del jurado **Alex Antonio Quintero Vilorio**.


Rodolfo Contreras Gamboa
C.I. 1.552.267
Hospital Ortopédico Infantil


José Gregorio Vicari Méndez
C.I. 8.572.457
Hospital Universitario de Caracas

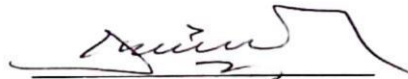

Alex Antonio Quintero Vilorio
C.I. 15.022.819
Hospital Dr. Miguel Pérez Carreño
Tutor

AAQV/08-08-2022

CERTIFICACIÓN DEL TUTOR
PARA LA ENTREGA DEL TRABAJO ACADÉMICO
EN FORMATO IMPRESO Y FORMATO DIGITAL

Yo, **Alex Antonio Quintero Viloria**, portador de la Cédula de Identidad N° 4.657.573, tutor del Trabajo Especial de Grado, titulado: **PRONOSUPINACION INTERCARPIANA EN SINOSTOSIS RADIOCUBITAL CONGÉNITA**, realizado por las estudiantes: **Patricia Tibusay Mata Marcano**, portadora de la Cédula de Identidad N° 15.908.721 y **Amalia Antonieta Moreno González**, portadora de la Cédula de Identidad N° 17.136.757.

Certifico que este trabajo es la **versión definitiva**. Se incluyó las observaciones y modificaciones indicadas por el jurado evaluador. La versión digital coincide exactamente con la impresa.



Firma del Profesor

En Caracas a los ocho días del mes de agosto de dos mil veintidós.

UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
VICERRECTORADO ACADÉMICO
SISTEMA DE INFORMACIÓN CIENTÍFICA, HUMANÍSTICA Y TECNOLÓGICA
(SICHT)

Fecha: 08 de agosto de 2022

AUTORIZACIÓN PARA LA DIFUSIÓN ELECTRÓNICA DE LOS TRABAJOS DE LICENCIATURA, TRABAJO ESPECIAL DE GRADO, TRABAJO DE GRADO Y TESIS DOCTORAL DE LA UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA.

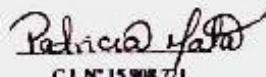
Yo, Patricia Tihlsay Mara Marrano, portadora de la Cédula de Identidad N° 15.908.721 y Amalia Antonieta Moreno González, portadora de la Cédula de Identidad N° 17.136.757, autoras del Trabajo Especial de Grado titulado: **PRONOSUPINACIÓN INTERCARPIANA EN SINOSTOSIS RADIOCUBITAL CONGÉNITA**, presentado para optar al Título de Especialista en Cirugía de la Mano.

Autorizamos a la Universidad Central de Venezuela, a difundir la versión electrónica de este trabajo, a través de los servicios de información que ofrece la Institución, sólo con fines de académicos y de investigación, de acuerdo con lo previsto en la Ley sobre Derecho de Autor, Artículo 18, 23 y 42 (Gaceta Oficial N° 4 638 Extraordinaria, 01-10-1993).

☒	Si autorizo
☐	Autorizo después de 1 año
☐	No autorizo
☐	Autorizo difundir sólo algunas partes del trabajo

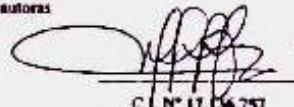
Indique:

Firma autoras



C.I. N° 15.908.721

e-mail: patihymara82@gmail.com

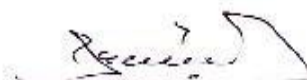


C.I. N° 17.136.757

e-mail: amaliaamg22@gmail.com

Nota: En caso de no autorizarse la Escuela o Coordinación de Estudios de Postgrado, publicará la referencia bibliográfica, tabla de contenido (índice) y un resumen descriptivo, palabras clave y se indicará que el autor decidió no autorizar el acceso al documento a texto completo.

La cesión de derechos de difusión electrónica no es cesión de los derechos de autor, porque este es intransferible.



Dr. Alex Antonio Quintero Vioria

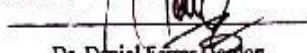
Tutor

Dr. Daniel Ferrer Gordón

Traumatología - Cirugía de Mano

CI: 8.533.682

CM: 21.984 MPFS



Dr. Daniel Ferrer Gordón

Director



Dr. Lyndon Franco Rondón

Coordinador

PRONOSUPINACION INTERCARPIANA EN SINOSTOSIS RADIOCUBITAL CONGÉNITA

Mata Marcano, Patricia Tibusay. C.I.: V-15.908.721. Sexo: Femenino. E-mail: patibymata82@gmail.com. Teléfono: 0426-7904319. Dirección: Hospital General “Dr. Miguel Pérez Carreño”, Caracas. Programa de Especialización en Cirugía de la Mano. Hospital General “Dr. Miguel Pérez Carreño”.

Moreno González, Amalia Antonieta. C.I.: V-17.136.757. Sexo: Femenino. E-mail: amaliang22@gmail.com. Teléfono: 0414-6921268. Dirección: Hospital General “Dr. Miguel Pérez Carreño”, Caracas. Programa de Especialización en Cirugía de la Mano. Hospital General “Dr. Miguel Pérez Carreño”.

Tutor: **Quintero Vilorio, Alex Antonio.** C.I.: V-4.657.573. Sexo: Masculino. E-mail: alexquin54@gmail.com. Teléfono: 0414-2772081. Dirección: Hospital General “Dr. Miguel Pérez Carreño”, Caracas. Programa de Especialización en Cirugía de la Mano. Hospital General “Dr. Miguel Pérez Carreño”.

RESUMEN: La sinostosis radiocubital congénita (SRCC) es una patología poco frecuente, caracterizada por impotencia funcional para la pronosupinación. Su diagnóstico es entre los 2 a 6 años. Anomalía que se produce durante el primer trimestre de la gestación, por fallo de diferenciación en los huesos del antebrazo, con componente hereditario. **Objetivo:** Determinar el grado de pronosupinación intercarpiana compensatoria en sinostosis radiocubital congénita, en pacientes que acudieron al servicio de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil, de enero 2017 a noviembre 2019. **Método:** estudio descriptivo, prospectivo. **Resultados:** Se evaluaron 11 pacientes: 72,72% masculinos, 27,27% femeninos; 45,45% de 3-4 años. 3 tienen afectación unilateral, la mano dominante es la no afectada, y son independientes para actividades de la vida diaria (AVD), social y recreativa. 8 pacientes presentan afectación bilateral, su mano dominante con rangos de pronosupinación de 39° a 86°, y la no dominante 19° y 85°. 4 de estos pacientes son independientes para las AVD, registrando rangos de supinación de 15° a 50° y pronación de 15° a 58°. Los otros 4 con rangos de supinación de 0° a 30°, y de pronación de 24° a 56°, son dependientes del cuidador. **Discusión:** La mayoría de los pacientes fueron masculinos entre 3-4 años, en pacientes con afectación unilateral no se desarrolla pronosupinación intercarpiana compensatoria importante, en los afectados bilateralmente es evidente el desarrollo de esta. La dominancia no es determinante para el desarrollo de movilidad intercarpiana en la mano dominante. Con rangos promedio de pronosupinación $\leq 54,25^\circ$ y dependientes, se debe plantear osteotomía correctora.

Palabras claves: sinostosis radiocubital congénita, pronosupinación intercarpiana, dominancia, actividades de la vida diaria (AVD).

INTERCARPAL PRONOSUPINATION IN CONGENITAL RADIO-ULNAR SYNOSTOSIS

ABSTRACT: Congenital radioulnar synostosis (CRSS) is a rare pathology characterized by functional impotence for pronosupination. Its diagnosis is between 2 to 6 years. Anomaly that occurs during the first trimester of pregnancy, due to failure of differentiation in the bones of the forearm, with a hereditary component. **Objective:** To determine the degree of intercarpal compensatory pronosupination in congenital radioulnar synostosis, in patients who attended the Hand Surgery service of the Children's Orthopedic Hospital, from January 2017 to November 2019. **Method:** descriptive, prospective study. **Results:** 11 patients were evaluated: 72,72% male, 27,27% female; 45,45% of 3-4 years. 3 have unilateral involvement, the dominant hand is unaffected, and they are independent for activities of daily living (ADL), social and recreational. 8 patients present bilateral involvement, their dominant hand with pronosupination ranges from 39° to 86°, and the non-dominant 19° and 85°. 4 of these patients are independent for ADL, registering supination ranges from 15° to 50° and pronation from 15° to 58°. The other 4 with ranges of supination from 0° to 30°, and pronation from 24° to 56°, are dependent on the caregiver. **Discussion:** Most the patients were male between 3-4 years, in patients with unilateral involvement, significant compensatory intercarpal pronosupination does not develop, in those bilaterally affected the development of it is evident. Dominance is not decisive for the development of intercarpal mobility in the dominant hand. With mean pronosupination ranges $\leq 54,25^\circ$ and dependent, a corrective osteotomy should be considered.

Keywords: Congenital radioulnar synostosis, intercarpal pronosupination, dominance, activities of daily living (ADL).

INTRODUCCIÓN

Planteamiento y delimitación del problema

La sinostosis radiocubital congénita (SRCC) es una anomalía poco frecuente causada por la falta de diferenciación del radio y el cúbito antes del nacimiento, lo que normalmente ocurre al final del primer trimestre. ⁽¹⁾ Es una rara entidad cuya etiopatogenia es aún muy discutida, pero a la cual se atribuye una tendencia familiar hereditaria de carácter autosómico dominante, y distintos grados de expresividad. ⁽²⁾

La sinostosis radiocubital puede presentarse aislada o asociada a otras patologías, observándose que en un 60% su incidencia es bilateral. ⁽³⁾ Similar distribución en varones y mujeres. La mayoría de las veces es esporádica, aunque en un 20% de los casos puede haber antecedentes familiares. Se ha descrito una familia con cinco casos de sinostosis bilateral, con patrón autosómico dominante. ⁽⁴⁾

Existen 2 tipos de sinostosis radiocubital de acuerdo con su proximidad a la articulación del codo. En el tipo 1, Sinostosis Radiocubital Congénita Proximal (S.R.C.C.P.) hay un fallo de diferenciación más proximal al codo; en donde la longitud de la sinostosis varía de 2-6 cm. y la cabeza radial está ausente. En el tipo 2, Sinostosis Radiocubital Congénita Distal (S.R.C.C.D.) hay un fallo de diferenciación más distal al codo y existe una dislocación congénita de la cabeza radial que provoca un déficit de extensión en el codo. Ambos tipos resultan en una impotencia del movimiento de rotación del antebrazo en pronación y en supinación. ⁽⁵⁾

El radio y el cúbito se originan de esbozos de cartílago, derivados del mismo cartílago mesodérmico. La detención del desarrollo de la segmentación longitudinal provoca un fallo de diferenciación de la parte proximal de estos esbozos cartilaginosos. ⁽²⁾

Es una afección indolora, que sólo se traduce por una anomalía con actitud permanente del antebrazo generalmente en pronación. Los movimientos de pronosupinación, tanto activos como pasivos faltan del todo. ⁽⁶⁾ La persona, habitualmente, realiza movimientos compensadores con la articulación escapulohumeral, especialmente rotación externa y aducción, produciéndose, incluso, un aumento de los movimientos normales de esta articulación. También suele existir hipermovilidad de la muñeca. ⁽⁴⁾

La muñeca es una articulación compleja, formada por dos articulaciones, la radiocarpiana y la mediocarpiana. Capaz de soportar cargas elevadas sin perder su congruencia

articular interna. Esto se puede conseguir sólo a través de una perfecta interacción entre los tendones de la muñeca, las superficies articulares y los ligamentos que actúan limitando el movimiento. ⁽⁷⁾

La articulación mediocarpiana es una articulación formada por dos cóndilos que dibujan una «S» en el plano horizontal, uniendo el escafoides, el semilunar y el piramidal con los 4 huesos de la segunda fila del carpo. ⁽⁸⁾

La movilidad global de la muñeca se produce alrededor de dos ejes principales de movimiento activo (transversal y anteroposterior), más un tercero (axial o longitudinal) alrededor del cual solo ocurren movimientos de pronosupinación pasiva (nunca activa). Este tipo de movimientos es fácilmente visible si estabilizamos con una mano el arco metacarpiano de la otra y realizamos a la vez movimientos de pronosupinación del antebrazo. ⁽⁹⁾

Dado el hecho de que el antebrazo en los pacientes con SRCC se encuentra en promedio en una posición fija de 30° a 40° de pronación, hemos establecido para la mejor comprensión del tema, que el punto de partida para iniciar la medición de los movimientos de pronosupinación intercarpiana, será el grado de pronación en que se encuentra el paciente. Esta posición patológica en pronación la hemos convenido llamar “**Posición ceroPro**”, que reiteramos decir, será nuestro punto de partida para las mediciones futuras.

Es necesario resaltar que para esta investigación se considera el movimiento en sentido horario como supinación y en sentido antihorario como el de pronación, de acuerdo con el instrumento goniométrico utilizado para la evaluación y de la posición del paciente.

Para el presente estudio, teniendo en cuenta las imprecisiones de las mediciones goniométricas de pronosupinación por los diferentes métodos conocidos, dependientes tanto del examinador como del paciente; proponemos un goniómetro estable, que se diseñó de la siguiente manera: un transportador de 180°, fijado a una estructura rígida estable, apoyado sobre una base rectangular (aglomerado de madera), conectado por un eje metálico a un manubrio o manilla para el agarre del paciente. Esto permite medir la Posición en pronación propia de esta patología, que llamamos “**Posición ceroPro**” descrita anteriormente, y además evaluar sus arcos de pronosupinación intercarpiana a partir de dicha “**Posición ceroPro**”.

Las patologías congénitas de los miembros superiores no son frecuentes (2 x 1000 RN), sin embargo, su amplia variabilidad exige al cirujano de la mano un profundo conocimiento de la embriología, la anatomía, la fisiología y de los principios quirúrgicos para

la resolución satisfactoria de estos casos. En vista de la insuficiente literatura publicada al respecto, esta investigación pretende contribuir al mejor estudio y divulgación de la SRCC, y se plantea la siguiente interrogante: ¿Existe la pronosupinación intercarpiana compensatoria en sinostosis radiocubital congénita? Para tratar de encontrar una respuesta a esta interrogante, se realizó este estudio, revisando los pacientes con esta patología que acudieron a la Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil (HOI) durante el periodo comprendido de enero 2017 a noviembre 2019.

Justificación e Importancia

En función de las series consultadas, esta patología puede presentarse entre un 60% - 80 % de los casos de forma bilateral y con igual distribución en ambos sexos. La gran mayoría son de aparición esporádica, aunque hay casos descritos de incidencia familiar (herencia autosómica dominante). Puede asociarse a otras anomalías esqueléticas (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. ⁽¹⁰⁾

El diagnóstico se hace cuando la madre consulta porque advierte que su niño no puede realizar movimientos giratorios de la mano. La gran mayoría de casos consulta alrededor de los 3 o 4 años. El antebrazo se encuentra en pronación variable según la edad embrionaria en que se detuvo la diferenciación. No existen movimientos de supinación de la mano, pero a esta temprana edad no se detecta como una “impotencia funcional importante” para el menor, debido a la dependencia materna para realizar movimientos, lo que enmascara el diagnóstico hasta mayor edad. ⁽¹¹⁾

La higiene es una parte fundamental en nuestras vidas ya que a partir de ella se previenen enfermedades y se crean buenos hábitos de salud. Los hábitos por iniciar entre los 2 y 4 años son: lavarse las manos y secárselas, controlar esfínteres, solicitar ayuda cuando se sienta sucio. Entre los 3 y 6 años debe aprender y ser capaz de limpiarse después de orinar o de obrar, enjabonarse, enjuagarse y secarse en el baño o ducha, cepillarse los dientes y aceptar las medidas para superar las enfermedades o accidentes. ⁽¹²⁾

El movimiento de pronosupinación es imprescindible para llevarse los alimentos a la boca. De hecho, cuando se recoge un alimento de un plano horizontal (de una mesa o incluso

del suelo), la mano efectúa su aproximación en pronación, para coger el objeto por arriba, y el codo se extiende. Para llevarlo hasta la boca, es necesario flexionar el codo a la vez que "se presenta" el alimento realizando un movimiento de supinación. ⁽¹³⁾

La amplitud de la supinación es de 90° ($75 \pm 5,3^\circ$ para Boone y $71 \pm 9,9^\circ$ para Wagner) y la pronación es de 85° ($81^\circ \pm 4^\circ$ para Boone y $88 \pm 9^\circ$ para Wagner), no llegando a colocar la mano totalmente hacia abajo. De los casi 180° de movilidad entre la pronación y la supinación, son verdaderamente imprescindibles 50° de pronación y otros tantos de supinación. ⁽⁹⁾

Estos datos, justifican el estudio para la comprensión de los movimientos intercarpianos, los que proveerán una pronosupinación compensatoria en pacientes con sinostosis radiocubital congénita. Como es una patología limitante de la correcta utilización del miembro superior, su estudio está plenamente justificado, con el fin de mejorar el conocimiento y la planificación del tratamiento.

Así mismo, esta investigación cobra importancia ya que aporta información concerniente a la existencia de pronosupinación intercarpiana compensatoria en sinostosis radiocubital congénita, de modo tal, que sirva como referencia a la hora de tomar decisiones clínicas y quirúrgicas, que mejoren la tasa de éxito en el tratamiento de esta patología. Como también, dichos hallazgos sirven de base de datos propia, dado los pocos trabajos publicados sobre el tema a escala nacional.

Antecedentes

En el año 1793 Sandifort en su Museo Anatómico menciona por primera vez una malformación de origen congénita caracterizada anatómicamente por la existencia de una sinostosis radio-cubital superior. RW Smith y Malgagne en 1856 se ocupan nuevamente de ella apareciendo posteriormente varias publicaciones como las de Aller en 1880 y Reize en 1893, pero el primer trabajo bien documentado fue el de G. Rais en 1907. ⁽¹⁴⁾

En 1864, Gros describe en un espécimen de autopsia una sinostosis radiocubital postraumática, cuyo origen es diferente al descrito por Sandifort. Wilkie publicó varios casos de tipo congénito en British Journal of Surgery en 1914 y como dato histórico ocupó espacio en el número 1 de esta publicación. ⁽¹⁵⁾

Un estudio filogenético fue hecho por Davemport en 1924 quien encontró una incidencia familiar en más del 50% de sus pacientes. Dawson señala una familia donde dos

hermanos y el abuelo presentaban esta malformación lo que afirmaría el carácter familiar hereditario autosómico dominante que se le adjudica. ⁽¹⁴⁾

En 1932, Fahlstrom revisó todos los casos reportados en la literatura mundial y se encontraron solo 185 desde la descripción original de Sandifort en 1793. ⁽¹⁶⁾

En 1934 Gumers Salisachs hace un trabajo de revisión de 195 casos publicados hasta entonces y a partir de ese momento aparecen escasas citas de esta afección, existiendo para 1971 solamente 220 casos publicados. ⁽¹⁴⁾

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 solo sinostosis radiocubital, como anquilosis, fusión o sinostosis postraumática, e incluso puede ser la finalidad buscada operatoriamente para corrección de defectos, congénitos o adquiridos de los huesos del antebrazo. ⁽⁶⁾

Ningún estudio ha comparado objetivamente la limitación funcional del preoperatorio de estos pacientes con su mejora funcional postoperatoria, para justificar la intervención quirúrgica. ⁽¹⁶⁾

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 había cierta compensación a nivel radiocarpiana y carpometacarpiana. Nosotros hemos encontrado mínimas compensaciones de la pronosupinación secundarias”. ⁽⁶⁾

La muñeca es una articulación compuesta, muy móvil, capaz de soportar cargas elevadas sin perder su congruencia articular interna, gracias a la perfecta interacción entre los tendones de la muñeca, las superficies articulares del carpo y radio y los ligamentos.

La biomecánica del carpo es compleja y ha sido estudiada ampliamente a lo largo de los años en sus dos aspectos principales: la cinemática y la cinética. La pronosupinación de la muñeca se produce mayormente sobre el antebrazo, a nivel de la articulación radiocubital proximal y distal, pero existe una cierta movilidad pasiva de pronosupinación en los huesos del carpo. ⁽⁷⁾

Craigie y Stanley demostraron que existen dos patrones distintos de movilidad intercarpiana: el patrón “en fila” donde la fila proximal se desplaza predominantemente en

sentido lateromedial durante las inclinaciones radial-cubital de la muñeca, en contraposición al patrón “en columna” donde predomina las rotaciones en sentido de flexión-extensión durante ese mismo movimiento. ⁽⁷⁾

Marco teórico

La sinostosis radiocubital congénita (SRCC) es una patología que se caracteriza por la existencia de una fusión ósea entre el cúbito y el radio, a nivel de las epífisis proximales de ambos huesos, ⁽⁴⁾ lo cual compromete el movimiento de pronosupinación y el antebrazo esta fijo en pronación. ⁽¹⁾

La SRCC, también conocida como enfermedad de Lennoire, es una rara entidad cuya etiopatogenia es aún muy discutida, pero a la cual se atribuye una tendencia familiar hereditaria de carácter autosómico dominante, y distintos grados de expresividad. ⁽²⁾

Es necesario recordar someramente el desarrollo embriológico del miembro superior para comprender luego algunas de las teorías que tienden a explicar la patogenia de la sinostosis radiocubital congénita.

En el comienzo del periodo somático, es decir alrededor del día 32 del desarrollo (4ta semana de gestación), cuando la región cefálica y el tronco están ya bien definidas, aparecen entonces los esbozos de los miembros superiores e inferiores. El primero en diferenciarse es el esbozo de los miembros superiores, apareciendo posteriormente el de los miembros inferiores, ambos como muñones de tejido mesenquimatoso. ⁽¹⁴⁾

En el embrión de 9 mm (36 días) la mesénquima del muñón del miembro superior se condensa en su centro originando el esbozo esquelético del cual saldrán el húmero y los huesos del antebrazo. Según Olivier, la separación de los esbozos del cúbito y del radio está dada por el pasaje de la arteria interósea, que ya formada, separa ambos huesos. En este momento aparece el esbozo de los dedos. ⁽¹⁷⁾

En el embrión de 17 mm (46 días) cuando la separación del cúbito y del radio es completa, pero sólo el cúbito se articula, la cabeza radial está generalmente situada por delante del cúbito. El antebrazo está entonces en una actitud de pronación extrema. Poco después se producirá un movimiento correctivo de supinación que hace entrar la cabeza radial en contacto con el húmero, quedando el antebrazo en una actitud indiferente. ⁽¹⁾

La mayoría de las anomalías congénitas de la extremidad superior se produce durante este periodo de 4 a 8 semanas de desarrollo rápido y frágil de las extremidades. ⁽¹⁾

En la sinostosis radiocubital congénita, la detención del desarrollo de la segmentación longitudinal provoca un fallo de diferenciación de la parte proximal de estos esbozos cartilaginosos. ⁽¹⁾

Desde el punto de vista clínico, la SRCC se caracteriza por una actitud fija de pronación de 30°- 40° en el antebrazo afectado. Los niños con SRCC generalmente se presentan entre los 2 y 6 años con una falta indolora de la rotación del antebrazo y una ligera contractura en flexión del codo, ⁽²⁾ lo que limita la realización de actividades de la vida diaria (AVD). Trombly (1990) las define como: “Aquellas tareas ocupacionales que una persona lleva a cabo diariamente para prepararse para...”. ⁽¹⁸⁾

Las AVD son la base de la funcionalidad de las personas; son las acciones que se realizan a lo largo del día y son las mismas para todos, acorde a la edad correspondiente, aunque se diferencien por el contexto cultural, los hábitos y roles adquiridos.

Los hábitos de higiene son muy importantes para el desarrollo del niño y deben ser cuidados desde las primeras etapas de su crecimiento; éstos favorecen su adaptación social. A lo largo de la etapa de educación infantil los niños deben adquirir una serie de hábitos higiénicos que lo ayudan a conocer su cuerpo y brindarle una sensación de seguridad e independencia. ⁽¹²⁾

El movimiento de pronosupinación es uno de los siete grados de libertad que conforma la cadena articular del miembro superior, siendo el más importante e indispensable para el control de la actitud de la mano. Este control permite funciones tan imprescindibles como alimentación y aseo, además de otras funciones de la actividad laboral y recreativa, y está dado por la coordinación de dos articulaciones: la radiocubital proximal y la radiocubital distal.

El movimiento de pronosupinación, entendido como una simple rotación, resulta relativamente sencillo, ya que existe un eje único de rotación. ⁽¹⁹⁾

La posición neutra o posición cero (posición 0) es una posición humana de referencia que se adopta como punto de inicio para realizar la medición goniométrica. La posición funcional es aquella posición fisiológica que adoptan las articulaciones naturalmente cuando están en reposo y obedece al tono muscular normal, que coloca a todas las articulaciones en actitud de semiflexión. ⁽²⁰⁾

La posición funcional en el caso de la pronosupinación se sitúa entre: la posición neutral, adoptada, por ejemplo, cuando se sujeta un martillo y la posición de semipronación cuando se sujeta una cuchara, o al escribir, que concuerda con 30° - 45° de pronación. La cual, corresponde a un estado de equilibrio natural entre los grupos musculares antagonistas, y por lo tanto, con el mínimo gasto muscular posible. ⁽¹³⁾

El rango de movimiento rotatorio compensatorio alrededor de la muñeca puede medirse por la posición de la palma. El rango medio de rotación compensatoria es de 76.3° de pronación a 42.9° de supinación. El arco total de rotación compensatoria oscila entre 75° y 160°. La relación entre la verdadera posición del antebrazo anquilosado y las discapacidades en la vida cotidiana es fundamentalmente problemática en el brazo no dominante. ⁽²¹⁾

En ocasiones el diagnóstico suele realizarse tardíamente ⁽¹⁾ ya que la sintomatología puede pasar desapercibida en el niño pequeño, que suple la pronosupinación con otros movimientos del codo y del hombro. ⁽²⁾ Debido a que durante el primer año de vida, será el adulto, quien satisfaga todas las necesidades de aseo e higiene del niño. ⁽¹²⁾

Se han descrito tres formas de sinostosis, según Brana y Montes: ⁽⁴⁾

En el tipo I, la cabeza del radio falta por completo, y las partes proximales del radio y cúbito están completamente unidas, con desaparición de la cortical en la zona de la unión y paso de trabéculas de un hueso a otro. La unión ósea puede ser de 1-8 cm.

En el tipo II, la cabeza del radio está malformada y a menudo luxada en sentido posterior, y la parte proximal del radio está unida al cúbito.

En el tipo III, el radio y cúbito están firmemente unidos entre sí por un grueso ligamento interóseo, sin que exista entre ellos una verdadera sinostosis ósea; la cabeza del radio está malformada y desplazada en sentido posterior.

La manifestación dominante es una impotencia de la pronosupinación del antebrazo. Sin embargo, con el tipo 2, también hay una restricción de extensión en el codo. ⁽²²⁾

Puede asociarse a otras anomalías del desarrollo: atrofia del músculo supinador corto, hipoplasia del pulgar y del primer metacarpiano, luxación de caderas, sinostosis de los huesos del tarso, exóstosis múltiples o formar parte de algún síndrome: síndromes de Poland, de Cornelia Lange y Sindactilia de Cenani Lenz.

OBJETIVOS

General

Determinar el arco de pronosupinación intercarpiana compensatoria en sinostosis radiocubital congénita, en pacientes que acudieron a la Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil, en el periodo de enero 2017 a noviembre 2019.

Específicos

Cuantificar el porcentaje de pacientes con SRCC que acudieron a la Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil, en el periodo de enero 2017 a noviembre 2019, según sexo y edad.

Medir el arco de movilidad de pronosupinación en pacientes con SRCC que acudieron a la Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil, en el periodo de enero 2017 a noviembre 2019, según la dominancia.

Precisar el arco de pronosupinación intercarpiana compensatoria funcional en pacientes con SRCC que acudieron a la Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil, en el periodo de enero 2017 a noviembre 2019, indispensable para las actividades de vida diaria (AVD), social y recreativa.

Cuantificar el arco de pronosupinación intercarpiana compensatoria en pacientes con SRCC, desde la Posición ceroPro que acudieron a la Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil, en el periodo de enero 2017 a noviembre 2019, en la planificación quirúrgica, según su condición dependiente e independiente.

Aspectos Éticos:

El presente trabajo de investigación se realizó previa autorización de los padres y/o representantes de los pacientes que acudieron a la consulta en la Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil, siguiendo los protocolos de dicha institución de salud y cumpliendo con la exigencia del comité de bioética de la misma, respetando en todo momento la confidencialidad de los datos y cumpliendo con principios bioéticos fundamentales de autonomía, beneficencia, no maleficencia y justicia.

Se le explicó a cada padre y/o representante los objetivos del estudio y el procedimiento a realizar, firmando el formato de consentimiento informado (Anexos N° 1 y 2).

MÉTODOS

Tipo de estudio

Descriptivo, prospectivo.

Población y muestra

La población estuvo constituida por 19 pacientes, con diagnóstico de sinostosis radiocubital congénita que acudieron a la consulta de la Unidad de cirugía de la mano del Hospital Ortopédico Infantil, en el período comprendido de enero 2017 a noviembre de 2019. De esta población, la muestra objeto de estudio fue conformada por 11 pacientes, entre masculinos y femeninos, con edades de 3 a 9 años, con afectación bilateral y unilateral; correspondientes al 57,89 % de la población.

Criterios de inclusión:

Pacientes con diagnóstico de sinostosis radiocubital congénita que acudieron a la consulta de la Unidad de cirugía de la mano del Hospital Ortopédico Infantil en el período comprendido de enero 2017 hasta noviembre de 2019.

Pacientes cuyos padres aceptaron el protocolo y su participación en el estudio, mediante consentimiento informado por escrito (Anexo N° 2).

Criterios de exclusión:

Pacientes con sinostosis radiocubital postraumática.

Pacientes con otras patologías asociadas: neoplásicas, sindromáticas.

Pacientes en condición postoperatoria de SRCC.

A los pacientes seleccionados se les solicitó consentimiento informado por escrito (Anexo N° 2) previa explicación de los objetivos del estudio, siguiendo el protocolo de Helsinki del año 1989.

Variables y su operacionalización

Las variables de este estudio lo comprenden las características o cualidad, magnitud o cantidad que puede sufrir cambios y que es objeto de análisis, medición o control en la investigación.

Las variables estudiadas comprenden sexo, edad, mano afectada, dominancia y arco de pronosupinación intercarpiana (Anexo N° 3).

Procedimiento

Los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión fueron evaluados en el momento de la consulta, en conjunto con el tutor; se les realizó el registro en la ficha de recolección de datos (Anexo N° 1) donde se incluye edad, sexo, dominancia, antecedentes, mano afectada, examen físico, medición instrumental.

En el procedimiento, al paciente se le solicitó que se mantuviera en sedestación, con los hombros en posición 0, codo flexionado en 90°, evitando así la rotación del hombro; antebrazo y muñeca en posición neutra o posición 0. Cabe destacar, que los pacientes evaluados con esta patología, en su mayoría, la posición neutra o posición 0 es variable de acuerdo con la expresividad, encontrando una actitud en pronación; la cual llamaremos “Posición ceroPro” descrita anteriormente, y será el punto de partida para realizar la medición de la pronosupinación en cada paciente, partir de dicha “Posición ceroPro”.

Uno de los evaluadores asegura que el paciente mantenga la posición neutra antes descrita para evitar movimientos compensatorios del hombro y del codo. Se le indica al paciente que tome el manubrio del instrumento goniométrico y se le pide que realice de forma activa supinación y pronación de la mano desde su posición ceroPro o neutra, según sea la posición fija que tenga el antebrazo del paciente.

Se registra con el instrumento goniométrico, el ángulo formado entre la posiciónceroPro (posición del paciente) y la posición final de supinación (movimiento en sentido horario) y de pronación (movimiento en sentido antihorario) obtenidas, que servirá para determinar la conducta terapéutica (conservadora o quirúrgica).

Tratamiento estadístico

Se aplicaron los procedimientos y técnicas del método estadístico como lo son la

recolección de datos, su organización y análisis; posteriormente se presentaron los resultados en forma tabular.

Los datos obtenidos a la luz de la investigación han sido analizados aplicando procedimientos y/o métodos relativos a la estadística descriptiva, esto tomando en cuenta las características del estudio, los objetivos de la investigación y los datos obtenidos.

El análisis de los datos obtenidos se realizó a través de la realización de cuadros y gráficos, con la finalidad de cumplir con la fase descriptiva del estudio, mediante la cual se deduce el comportamiento de cada variable y las mismas se manejan de manera que se puedan obtener resultados verdaderos; para llegar a la discusión que orientó las recomendaciones del estudio.

ASPECTOS ADMINISTRATIVOS

Recursos humanos:

Personal médico residente del Servicio de Cirugía de la Mano del Hospital General Dr. Miguel Pérez Carreño.

Pacientes que acudieron a la Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil en el periodo comprendido de enero 2017 a noviembre 2019.

Personal médico de la Unidad de Genética del Hospital Ortopédico Infantil.

Personal médico del Servicio de Rehabilitación del Hospital Ortopédico Infantil.

Personal técnico y administrativo del servicio de registros médicos del Hospital Ortopédico Infantil.

Recursos materiales:

Instrumento de recolección de datos (Anexo N° 1).

Consentimiento informado (Anexo N° 2)

Camilla.

Instrumental Goniométrico (Anexo N° 4)

Instrumental goniométrico: consta de un transportador estabilizado en una estructura rígida (aglomerado de madera), conectado por un eje metálico a un manubrio para el agarre del

paciente que permite la medición de la pronosupinación.

Se realizaron búsquedas en las literaturas especializadas de las bases de datos PubMed, y Science Direct por medio de palabras claves como sinostosis radiocubital congénita, pronación intercarpiana, supinación intercarpiana y sus homónimos en inglés; además de la revisión de libros de genética, embriología, cirugía de la mano, goniometría, y rehabilitación.

RESULTADOS

Al agrupar a los pacientes con SRCC que consultaron la unidad de Cirugía de la Mano del HOI, por grupo etario y sexo, se encuentra que en el grupo de 3-4 años fueron llevados a consulta 3 pacientes masculinos que representa un 27,27 %, y 2 pacientes femeninos, que refleja un 18,18 %; siendo en total 5 pacientes en este grupo etario los evaluados, reflejándose en un 45,45 % del total evaluado. En el grupo etario de 5-6 años, se observa que fueron llevados a consulta 2 masculinos y 1 femenino, representando esto un 18,18 % y 9,09 % respectivamente, para un total en este grupo de edades de 3 pacientes evaluados, lo que representa un 27,27 %. Entre los 7-8 años, fue evaluado 2 masculinos, que representa el 18,18 %. Y entre los 9-10 años, 1 masculino, representando esto un 9,09%. Determinándose que, del total de pacientes evaluados, 8 fueron masculinos (72,72 %) y 3 femeninos (27,27 %).

En los 11 pacientes evaluados con SRCC, 3 tienen afectación unilateral, su mano dominante es la no afectada, con arcos articulares de supinación de 90° y pronación 90°, para un total de arco articular de 180°. En los pacientes con afectación bilateral, 7 son dextromanoy 1 levomano. En estos pacientes se pudo determinar que los arcos articulares en su mano dominante esta entre 39° a 86°, mientras que en la mano no dominante esta entre 19° y 85°.

En los 11 pacientes evaluados para el estudio se pudo constatar que 7 de ellos tienen arcos de movilidad articular en su mano dominante establecidos entre 52° y 180°, y en su mano no dominante entre 30° y 85°; la edad de estos pacientes se ubica entre los 4 y 9 años, y son niños independientes para la realización de AVD, social y recreativa; 3 de estos pacientes presentan afectación unilateral. En 4 de los niños evaluados, sus arcos articulares en la mano dominante se ubican entre 39° y 86°, y en la mano no dominante de 19° a 85°; sus edades son de 3 y 4 años, y son pacientes dependientes del cuidador para AVD.

En el estudio realizado, 3 de los pacientes tienen SRCC unilateral con arcos de movilidad articular de 90° de supinación y 90° de pronación en su mano dominante y son independientes para la realización de sus AVD. 8 de los niños, tienen la afectación bilateral, encontrando en su mano dominante, la posición ceroPro es neutro o en pronación de 15° a 40°; 4 de estos pacientes son independientes para las AVD, en ellos se encontró movimiento de supinación con valores de 15° a 50° y en la pronación de 15° a 58°. Mientras los restantes 4 pacientes son dependientes, evidenciándose en el movimiento de supinación valores que van de 0° a 30°, y en la pronación arcos de movilidad que van de 24° a 56°.

DISCUSIÓN

La SRCC es una anomalía poco frecuente, caracterizada por una impotencia funcional para la pronosupinación del antebrazo, con muy pocos casos encontrados en la literatura.

Al analizar los resultados de esta investigación, se obtuvo que la edad de mayor consulta fue en el grupo de 3 - 4 años con 45,45 %, lo cual coincide con lo descrito por Zwart Milego en 1983 y Jorge Balado Vilorio, *et al.* en 2018, donde establecen que el diagnóstico se realiza alrededor de los 3 a 4 años, debido a que a veces pasan desapercibidos en los primeros años de vida, ya que el niño depende de los cuidados de la madre; y es hasta esta edad cuando los padres o cuidadores observan cierto grado de dificultad para la supinación, al niño realizar ciertas tareas.

De los pacientes que acudieron a consulta, en su mayoría eran del sexo masculino con un 72,72 % mientras que el sexo femenino represento un 27,27 %; lo cual es similar a lo aportado por Hard O. *et al* en 1970, Cleary J. *et al* en 1985 y Ogino T. *et al* en 1987; mientras que estudios más recientes como el de García Cañas *et al* en 2015 y Jorge Balado Vilorio, *et al.* en 2018 reportan similar distribución en ambos sexos.

En la investigación realizada se determinó que 8 de los pacientes evaluados con SRCC presentan anomalía bilateral, y 3 con afectación unilateral, lo cual concuerda con los resultados obtenidos por Cleary J. en 1985, y con la investigación de García Cañas en 2015, que encontró un 60 % de los casos con afectación bilateral.

Los pacientes con afectación unilateral emplean como mano dominante la extremidad sana, en donde presentan arcos articulares dentro de los parámetros considerados normales (180°).

Cabe destacar que, en estos pacientes, su extremidad dominante es la derecha mientras que uno es levomano, lo cual concuerda con la revisión de Balen E. *et al.* en 1984, donde encontró en su investigación que en los casos unilaterales el lado izquierdo es más frecuentemente afectado, siendo la dominancia en los casos reportados de dos pacientes dextromanos y uno levomano, en similitud con nuestros resultados.

Se pudo constatar en esta investigación que en pacientes con afectación unilateral no se desarrolla una pronosupinación intercarpiana compensatoria importante debido a que el uso de la mano sana no permite el estímulo de esta.

Por el contrario, en los pacientes con afectación bilateral es evidente el desarrollo de la pronosupinación intercarpiana compensatoria, observando también que la dominancia no es determinante para desarrollar amplios arcos de movilidad intercarpiana en la mano dominante.

De acuerdo con lo establecido con los arcos de movilidad de pronosupinación mínimos para realizar AVD, la posición de semipronación, descrita por Kapandji como: “cuando se sujeta una cuchara, o al escribir, que concuerda con 30 - 45° de pronación”, es la que coincide con la posición fija en pronación que tienen los pacientes con SRCC. En los pacientes estudiados con SRCC bilateral se determinó que aquellos pacientes que tienen arcos de pronosupinación intercarpiana entre 52° a 77°, con un promedio de 66,75° en su mano dominante, son niños independientes para las AVD, social y recreativa.

Los pacientes con afectación unilateral adquieren dominancia en su extremidad sana, lo que les permite desarrollarse en sus AVD con poco o ninguna limitación funcional, quedando la extremidad afectada como mano auxiliar. En los pacientes donde se registró arco de pronosupinación intercarpiana en mano dominante entre 39° y 86°, con un promedio de 54,25°, son niños dependientes del cuidador para completar sus AVD, ya que muestra marcada limitación funcional para concluir las mismas sin ayuda de un tercero, esto puede ser debido a que no han adquirido y/o desarrollado movilidad compensatoria suficiente.

En base a los resultados obtenidos, se registró que en pacientes con SRCC bilateral con independencia para AVD, el movimiento de supinación es entre 15° y 50° y en el movimiento de pronación de 15° a 58°, con un promedio en el arco de pronosupinación intercarpiana compensatoria de 66,75° en mano dominante, lo que concuerda con lo encontrado en la literatura, refiriendo que de los 180° de pronosupinación establecido como parámetro normal, solo son necesarios para las AVD un arco de movilidad de aproximadamente 100°.

Este arco de movilidad, como lo describe Miralles R., “no nos da una idea exacta, ya que, por ejemplo, leer un periódico precisa más pronación (48°) que supinación (-7°)... Llevarse un tenedor a la boca requiere más supinación (51°) que pronación (10°)...”.⁽⁹⁾ Lo que explica el hecho de que estos niños con SRCC bilateral, a pesar de presentar afectación en ambas extremidades, debido a la movilidad compensatoria intercarpiana desarrollada les permita desenvolverse adecuada e independientemente en las AVD, por lo cual no estaría indicado corrección quirúrgica. Los pacientes evaluados en los que se registró movimiento de supinación entre 0° y 30° y en la pronación entre 24° y 46°, con arco de movilidad en promedio

en estos pacientes de 54,25°, destaca que son niños dependientes del cuidador para AVD; es en estos niños que, de acuerdo a lo revisado en la literatura, donde se plantearía realizar una osteotomía correctora, idealmente a temprana edad, para así lograr independencia, asegurando un desenvolvimiento pleno en sus AVD, social recreativas y a futuro profesional.

RECOMENDACIONES

Sugerimos una evaluación más acuciosa durante la consulta de control de niño sano por parte del especialista, ya que esto nos permite tener un diagnóstico precoz de la SRCC para mejorar y desarrollar las habilidades compensatorias que le permitan realizar las AVD de manera independiente que sin duda tendrán repercusiones en su vida profesional y de esparcimiento.

En pacientes con SRCC unilateral, fomentar que se mantenga en terapia ocupacional para que sean educados en el uso de la extremidad afectada y mejoren el uso de esta, para que sea una mano auxiliar efectiva de la extremidad sana. En los pacientes con SRCC bilateral, una vez establecida cual es la dominancia, insistir en la habilitación y rehabilitación de esta, para lograr mejorar sus AVD, y tenga un desenvolvimiento adecuado e independiente en el ámbito social, recreativo y profesional.

En todo paciente diagnosticado con SRCC es fundamental mantener un control constante en rehabilitación y terapia ocupacional para habilitar, mejorar, corregir y reeducar las habilidades compensatorias necesarias para la realización de las AVD, social, recreacionales, profesionales.

Toda osteotomía debe ser realizada con tendencia a la supinación ya que todas la SRCC se encuentran en posición fija de pronación. Dependiendo del movimiento de supinación y pronación intercarpiana compensatoria logrado desde la posición ceroPro, se determinará los grados de osteotomía desrotadora, siendo mejor esta última a la menor edad posible, lo que mejoraría su adaptabilidad. Como ejemplos podemos tomar los casos más comprometidos:

Caso N° 4, femenino de 3 años, donde la afectación es bilateral con posición ceroPro en 18° de pronación, movimiento de supinación de 6° y pronación de 46° se plantearía osteotomía desrotadora en 15° de supinación para lograr así 21° de supinación y 25° de pronación.

Caso N° 5, masculino de 4 años, donde la afectación es bilateral con posición ceroPro en Neutro, movimiento de supinación de 0° y pronación de 40° se plantearía osteotomía desrotadora en 15° de supinación para lograr así 15° de supinación y 25 de pronación.

Pacientes que presenten una “Posición ceroPro” con bloqueo para la supinación, deberían ser candidatos para una osteotomía desrotadora, dependiendo esto de variables como:

edad, sexo, bilateralidad o no, dominancia, expectativa de los padres y del paciente y por último pero no menos, importante haber recibido o no terapia rehabilitadora, ya que de todos estos factores depende el éxito y satisfacción de los resultados de la cirugía, y de que el paciente desarrolle habilidades para la realización de AVD y profesional.

Todo paciente debe estar habilitado, rehabilitado y operado al culminar su edad preescolar para lograr su total independencia en la edad escolar.

Es recomendable que futuros colegas continúen el aporte científico en esta línea de investigación sobre SRCC, que amplíen y fortalezcan el conocimiento que se tiene sobre esta patología, para contar con mejores bases científicas al momento de decidir una conducta terapéutica.

REFERENCIAS

- 1.- Green D, Hotchkiss R, Pederson W, Wolfe S. Cirugía de la mano. 2 vols. 5ta ed. Madrid, España: Marbán libros; 2007.
2. García Cañas R, Aedo Martín D, Tamburri de Bariáin R, Martínez Roldán M, Baños Turza R. Impotencia funcional para la supinación del antebrazo. Sanid Mil. 2015;71(4):267-8;
3. Uribe Ríos, A. Ortopedia para el médico general. ECDE, Ediciones, 2018.
4. Balado Viloria J, García Amaro M, Cianchandani Cianchandani C, Acitores Suz E. Por qué este niño coge mal los cubiertos? Un caso de sinostosis radiocubital. Rev Pediatr Aten Primaria. 2018;20:69-72.
5. <https://rarediseases.info.nih.gov/español/13324/sinostosis-radiocubital-congenita>.
6. Balem Bejarano E, Tamashiro Oshiro HE, Balen Rivera EM. Dos casos más de sinostosis radiocubital congénita.
7. León L. María M. Estudio anatómico y funcional de los mecanismo de control muscular en las inestabilidades carpianas. Trabajo especial de grado, Universidad de Barcelona, 2012.
8. Hainaut K. Introducción a la biomecánica. Editorial JIMS Barcelona.
9. Miralles Marrero, R. Biomecánica clínica del aparato locomotor. Masson; 2000.
10. <https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/sinostosis-radiocubital-proximal-a-proposito-de-un-caso/>
11. Zwart Milego, JJ. Sinostosis radiocubital congénita. Revista Española Cir Osteoarticular,.1983;18:241-44
12. Morón Macías, M. La autonomía personal infantil: hábitos higiénicos, alimenticios y de actividad y descanso. Revista digital para profesionales de la enseñanza. Andalucía. Nº 10 – Septiembre 2010.
13. Kapandji A. Fisiología articular. Tomo 1. Editorial Panamericana, 6ta edición. Madrid 2006.
14. Borsani J. A propósito de doce casos de sinostosis radio/cubital congénita. Instituto de Ortopedia y Traumatología, 1971.
15. Domínguez Carrillo L, Arellano Aguilar G. Síndrome de Jorgenson-Lenz: Sinostosis radiocubital y blefarofimosis familiar. Acta Médica Grupo Ángeles. Volumen 3, Nº. 3, julio-septiembre 2005
16. Cleary Joel E, and Omer George E., Jr. Congenital proximal radio-ulnar synostosis natural

history and functional assessment. J Bone Joint Surg Am. 1985;67(4)

17. Sadler T. W. Langman embriología médica: con orientación clínica. 8^{va} Edición. Editorial Médica Panamericana, 2001.

18. http://www.terapia-ocupacional.com/articulos/Facilitacion_AVD_terapia_ocupacional_Bobath_Pilar_Carrasco_nov10.shtml

19. Rouviere Henri, Delmas Andrés. Anatomía humana, descriptiva, topográfica y funcional. MASON, 11va edición. 2005.

20. Taboadela, C. Goniometría una herramienta para la evaluación de las incapacidades laborales. 1a ed. - Buenos Aires: Asociart ART, 2007.

21. Ogino T. and Hikino K. Congenital radio-ulnar synostosis: Compensatory rotation around the wrist and rotation osteotomy. J Hand Surg. B 1987;12(2)

22. Bauer M, Jonsson K. Congenital radioulnar synostosis Radiological Characteristics and Hand Function: Case Reports. Scand J Plast Reconstr Surg. 1988; 22:251-55

ANEXOS

Anexo N° 1. Formulario para la recolección de datos

Nombre del paciente:		N° Historia:	
Edad:	Sexo. F:	M:	Mano dominante:
Motivo de consulta:			
ANTECEDENTES:			
Obstétricos:			
Edad de diagnóstico:			
Madre:		Padre:	
Familiares:			
EXAMEN FÍSICO			
Mano afectada:			
Bloqueo de la pronosupinación: SI: NO:			
Limitaciones para las actividades de vida diarias (AVD): SI: NO:			
Otros hallazgos:			
MEDICIONES EN MUÑECA			
Muñeca derecha:	Posición neutra (Posición ceroPro): Supinación: Pronación:		
Muñeca izquierda:	Posición neutra (Posición ceroPro): Supinación: Pronación:		

Anexo 2. Consentimiento Informado

PRONOSUPINACION INTERCARPIANA EN SINOSTOSIS RADIOCUBITAL CONGENITA

Yo: Cédula de Identidad N°:
representante del paciente: de..... años,
DECLARO que: los médicos: me han
explicado la patología de mi representado y sus complicaciones, de una manera sencilla y
detallada.

El propósito principal de la evaluación es determinar el grado de pronosupinación intercarpal,
mediante un método no invasivo.

He comprendido las explicaciones que se me han facilitado en un lenguaje claro y sencillo y del
desarrollo de la investigación. También comprendo que, en cualquier momento y sin necesidad
de dar ninguna explicación, puedo revocar el consentimiento que ahora presto. Por ello,
manifiesto que estoy satisfecho con la información recibida y comprendo el alcance y los riesgos
del tratamiento.

Y en tales condiciones, CONSIENTO que se realice la evaluación a mi representado

Hospital Ortopédico Infantil de Caracas, día de del 2019.

Fdo: EL MEDICO

Fdo. EL /LA PACIENTE

Anexo N° 3. Operacionalización de las variables

Variable	Dimensión	Tipo de Variable	Indicador	Subindicador
Sexo	Masculino Femenino	Cualitativa	Sexo predominante	
Edad	Clínica	Cuantitativa	Años	
Mano afectada	Mano dominante Mano no dominante	Cualitativa	Mano dominante	Derecha/ Izquierda
Arcos de pronosupinación intercarpiana	Clínico/ instrumental	Cuantitativa	Pronosupinación	Grados

Tabla N° 1: Pacientes con sinostosis radiocubital congénita, según grupo etario y sexo.
Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil. Enero 2017 - noviembre 2019.

Grupo etario (años)	Sexo				Total	%
	Masculino	%	Femenino	%		
3-4	3	27,27	2	18,18	5	45,45
5-6	2	18,18	1	9,09	3	27,27
7-8	2	18,18	0	0	2	18,18
9-10	1	9,09	0	0	1	9,09
Total	8	72,72	3	27,27	11	100

Fuente: Formulario para la recolección de datos diseñado por los autores.

Tabla N° 2: Arcos de movilidad de pronosupinación intercarpiana, según la dominancia, en pacientes con SRCC. Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil. Enero 2017 - noviembre 2019.

N° de Pac.	Afectación	Arcos de movimiento (Grados °)	
		Mano dominante	Mano no dominante
1	Unilateral	180° (Der.)	50° (Izq.)
2	Unilateral	180° (Izq.)	30° (Der.)
3	Unilateral	180° (Der.)	40° (Izq.)
4	Bilateral	52° (Der.)	75° (Izq.)
5	Bilateral	40° (Der.)	60° (Izq.)
6	Bilateral	39° (Der.)	19° (Izq.)
7	Bilateral	86° (Der.)	85° (Izq.)
8	Bilateral	73° (Der.)	85° (Izq.)
9	Bilateral	52° (Der.)	37° (Izq.)
10	Bilateral	65° (Der.)	70° (Izq.)
11	Bilateral	77° (Izq.)	62° (Der.)

Fuente: Formulario para la recolección de datos diseñado por los autores

Tabla N° 3: Arco de pronosupinación intercarpiana compensatoria funcional en pacientes con SRCC, necesaria para las actividades de vida diaria (AVD), social y recreativa según edad y condición independiente o dependiente. Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil. Enero 2017 - noviembre 2019.

N° de Pac.	Edad	Arcos de movimiento (Grados °)		Condición
		Mano dominante	Mano no dominante	
1*	4 años	180° (Der.)	50° (Izq.)	Independiente
2*	5 años	180° (Izq.)	30° (Der.)	Independiente
3*	6 años	180° (Der.)	40° (Izq.)	Independiente
4	3 años	52° (Der.)	75° (Izq.)	Dependiente
5	4 años	40° (Der.)	60° (Izq.)	Dependiente
6	4 años	39° (Der.)	19° (Izq.)	Dependiente
7	4 años	86° (Der.)	85° (Izq.)	Dependiente
8	6 años	73° (Der.)	85° (Izq.)	Independiente
9	7 años	52° (Der.)	37° (Izq.)	Independiente
10	7 años	65° (Der.)	70° (Izq.)	Independiente
11	9 años	77° (Izq.)	62° (Der.)	Independiente

* Pacientes con afectación unilateral, mano sana dominante.

Fuente: Formulario para la Recolección de Datos diseñado por los autores.

Tabla N° 4: Arco de pronosupinación intercarpiana compensatoria en pacientes con SRCC, desde la posición ceroPro, necesaria para la planificación quirúrgica, según su condición dependiente o independiente. Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil. Enero 2017- noviembre 2019.

N° de Pac.	Afectación	Mano dominante (Grados °)			Condición
		Posición ceroPro	Supinación	Pronación	
1	Unilateral	Neutro 0°	90°	90°	Independiente
2	Unilateral	Neutro 0°	90°	90°	Independiente
3	Unilateral	Neutro 0°	90°	90°	Independiente
4	Bilateral	18° Pron.	6°	46°	Dependiente
5	Bilateral	Neutro 0°	0°	40°	Dependiente
6	Bilateral	40° Pron.	15°	24°	Dependiente
7	Bilateral	Neutro 0°	30°	56°	Dependiente
8	Bilateral	36° Pron.	15°	58°	Independiente
9	Bilateral	40° Pron.	15°	37°	Independiente
10	Bilateral	Neutro 0°	50°	15°	Independiente
11	Bilateral	15° Pron.	42°	35°	Independiente

*Pacientes con afectación unilateral, mano sana dominante.

Fuente: Formulario para la recolección de datos diseñado por los autores

Tabla N° 5: Posición ceroPro y arcos de pronosupinación intercarpiana compensatoria en mano dominante. Unidad de Cirugía de la Mano del Hospital Ortopédico Infantil. Enero 2017 - noviembre 2019.

N° de Pac.	Mano dominante (Grados °)		
	Posición ceroPro	Supinación	Pronación
1	Neutro 0°	90°	90°
2	Neutro 0°	90°	90°
3	Neutro 0°	90°	90°
4	18° Pron.	6°	46°
5	Neutro 0°	0°	40°
6	40° Pron.	15°	24°
7	Neutro 0°	30°	56°
8	36° Pron.	15°	58°
9	40° Pron.	15°	37°
10	Neutro 0°	50°	15°
11	15° Pron.	42°	35°

Fuente: Formulario para la recolección de datos diseñado por los autores.

Anexo N° 5: Instrumental Goniométrico.



Anexo N° 6: Procedimiento de recolección de datos.



