



Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología

www.elsevier.es/rot



NOTA CLÍNICA

Ausencia congénita unilateral del escafoides carpiano y displasia del hueso grande. A propósito de un caso

J.M. Gómez Fernández^{a,*}, J.M. Méndez López^a y F. Caracuel Redondo^b

^a Unidad de la Mano, Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, MC-MUTUAL Hospital Sagrat Cor, Barcelona, España

^b Servicio de Rehabilitación, MC-MUTUAL Hospital Sagrat Cor, Barcelona, España

Recibido el 13 de septiembre de 2011; aceptado el 10 de octubre de 2011

Disponible en Internet el 14 de diciembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Aplasia carpiana;
Escafoides;
Congénita

Resumen Presentamos un caso de aplasia o ausencia congénita unilateral del escafoides carpiano asociado a displasia del hueso grande. La ausencia congénita del escafoides carpiano es una entidad rara e infrecuente, pero bien documentada. Es el séptimo caso presentado en la literatura. A diferencia de la mayoría de los casos publicados de aplasia/hipoplasia de escafoides carpiano, en nuestro caso no se ha detectado asociación de otras anomalías congénitas tipo hipoplasia o aplasia de musculatura tenar y antebrazo, malformaciones del esqueleto del pulgar, ausencia de huesos sesamoideos o alteraciones del desarrollo de los huesos del antebrazo. El estudio radiológico revela la ausencia congénita del escafoides asociado a una displasia del hueso grande e hipoplasia de la estiloides radial. Se completa el estudio con resonancia magnética nuclear.

© 2011 SECOT. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Aplasia carpal;
Scaphoid;
Congenital

Unilateral congenital absence of the carpal scaphoid associated with dysplasia of the capitate. Presentation of a case

Abstract We report on a case of aplasia or unilateral congenital absence of the carpal scaphoid associated with dysplasia of the capitate. Congenital absence of the carpal scaphoid is a rare but well-documented condition. As far as we know, the present case is the seventh one reported in the medical literature. Imaging studies (X-ray and MRI) confirmed the absence of the carpal scaphoid associated with a dysplasia of the capitate and malformation of the radial styloid process. Congenital absence of the scaphoid when other congenital abnormalities (such as hypoplasia or aplasia of either forearm bones or thenar eminence, malformations of the skeletal elements of the thumb, absence of sesamoid bones or abnormal development of the forearm bones) do not exist is probably the main feature of the present case report.

© 2011 SECOT. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: jgomezf@mc-mutual.com, mgofecot@gmail.com (J.M. Gómez Fernández).

Introducción

La aplasia congénita del escafoides carpiano, es una entidad extraordinariamente infrecuente, pero lo es mucho más de forma aislada¹⁻⁶. Normalmente este trastorno ha sido descrito en asociación con hemimelia radial o aplasia/hipoplasia del pulgar⁷, aunque también puede coexistir con otros síndromes congénitos, tal como la asociación conocida con las siglas VACTERL (defectos vertebrales, atresia anal, anomalías cardíacas, fistula traqueoesofágica, displasia radial y renal y anomalías pulmonares)⁸, síndrome de Holt-Horam (defectos cardíacos y anomalías del miembro superior)⁹, o síndrome TAR (trombocitopenia-ausencia radio)¹⁰.

El paciente que describimos a continuación, no presenta anomalías asociadas ni otros defectos de desarrollo del esqueleto en el mismo miembro, siendo el séptimo caso de aplasia congénita unilateral del escafoides carpiano de forma aislada y el primer caso asociado a displasia del hueso grande.

Caso clínico

Se trata de un varón de 49 años de edad, traumatólogo de profesión y dedicado a Cirugía de la Mano traumática en una Mutua de Accidentes de Trabajo, que desde hace unos 20 años viene presentando algias leves en muñeca derecha (dominante), aunque con episodios de «sinovitis de sobrecarga» relacionadas con la actividad laboral y que le han limitado parcialmente sus actividades, requiriendo

solamente tratamiento farmacológico sintomático y ocasional. Hace 15 años aproximadamente, relata aparición de acroparestias en el territorio del nervio mediano, que inicialmente aparecen tras grandes esfuerzos y de predominio nocturno, pero paulatinamente se exacerban y se hacen continuas, hasta el punto de presentar amiotrofia tenar con signo de Tinel evidente en la muñeca.

A la exploración física, el aspecto clínico de la mano (figs. 1A y B) presenta mínimas diferencias con la contralateral, como es una leve tumefacción localizada en tabaquera anatómica que borra los relieves tendinosos que la limitan, y leve aplanamiento tenar secundario al atrapamiento nervioso, que en los últimos años la evolución es hacia la normalidad. La movilidad articular es de 58° de flexión palmar y 40° de flexión dorsal, siendo los valores de la izquierda de 60° y 70° respectivamente. Para la muñeca derecha, la desviación radial es de 10° y la desviación cubital de 30°; comparada con los 20 y 35° respectivamente de la muñeca izquierda. La oposición del pulgar en el lado derecho alcanza hasta la comisura interdigital entre 4° y 5° dedos, mientras que en la izquierda llega hasta la base palmar del meñique. No existe reducción de la primera comisura, con una abducción radial y palmar igual bilateralmente. La fuerza de garra de la mano derecha medida con dinamómetro de Jamar es de 30 kg, comparada con 55 kg de la izquierda.

El estudio radiológico de la muñeca derecha (figs. 1C y D) revela la total ausencia del escafoides, junto con un hueso grande displásico, así como un trapecio y estiloides radial hipoplásicos. Asimismo, se aprecian cambios compensatorios en el carpo, con migración proximal y traslación radial de la segunda fila del carpo. El semilunar se articula

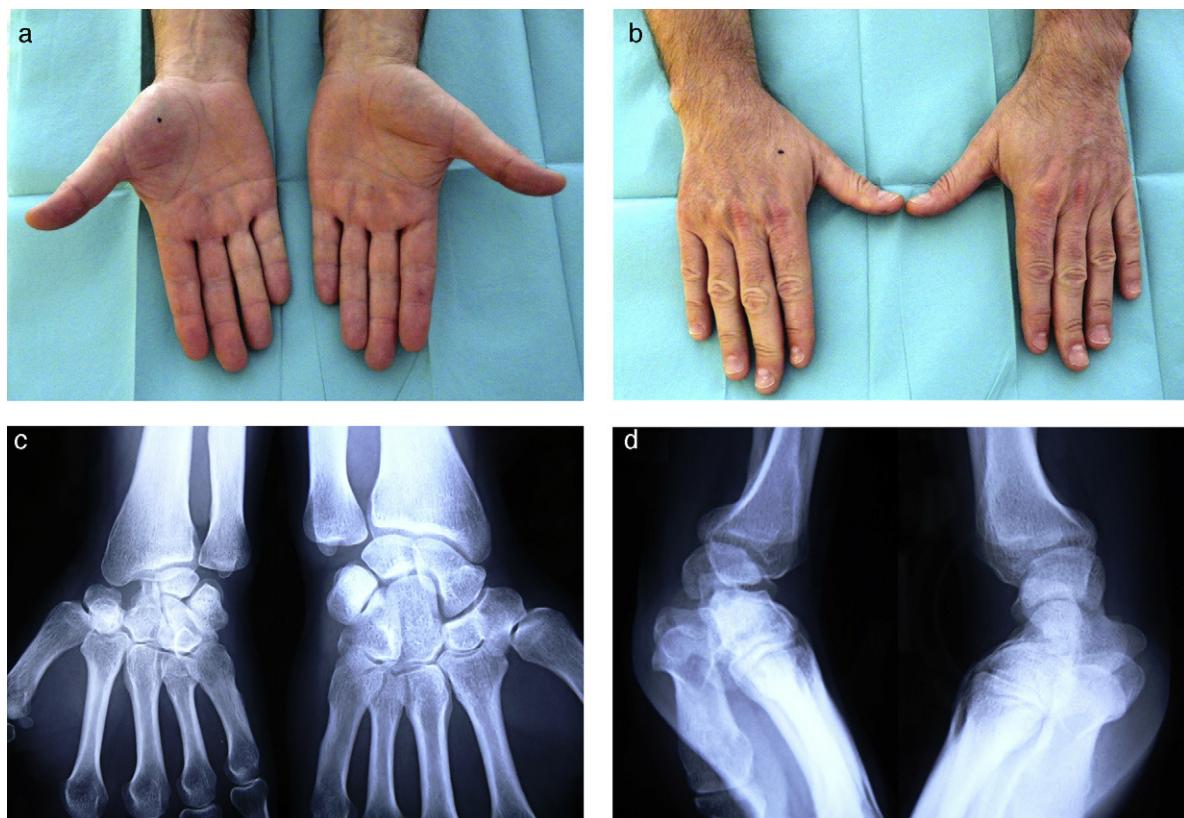


Figura 1 Aspecto clínico de la mano (Figura 1a y 1b). Estudio radiológico de la muñeca derecha (Figuras 1c, y 1d).

proximalmente con el radio de forma anatómica, con una báscula dorsal (DISI), y distalmente se articula con el gancho. El hueso grande se articula con el radio al quedar el semilunar cubital a éste. El índice de la altura del carpo es de 0,43 en la muñeca derecha, y de 0,60 en la izquierda, es decir un 28% menor en el lado con ausencia de escafoides. Los espacios articulares intercarpianos y radiocarpianos están desprovistos de cambios degenerativos. La muñeca contralateral es completamente normal.

El estudio por resonancia magnética nuclear (figs. 2A, B y C) objetiva la existencia de un pequeño rudimento del escafoides carpiano a modo de tejido fibroso denso, una pequeña lesión osteocondral en el hueso grande que se articula con el radio, esclerosis subcondral en trapecio y radio, secundario probablemente a *impingement*, una báscula en dorsiflexión del semilunar (patrón de inestabilidad dorsal del segmento intercalar DISI) y leve edema en el nervio mediano. Al respecto, el estudio electromiográfico detecta neuropatía severa por atrapamiento del nervio mediano en el túnel del carpo. Dada la limitación funcional que presentaba, es intervenido quirúrgicamente, procediéndose a la liberación nerviosa del mediano mediante destechamiento endoscópico, tras la cual desaparece el dolor neuropático y las acroparestesias.

En la actualidad, el paciente está libre de síntomas álgicos, lo que le permite realizar sin limitaciones su actividad laboral diaria y deportiva, sin problemas.

Discusión

La ausencia aislada del escafoides carpiano sin otras anomalías congénitas es muy rara; de hecho, solo hemos encontrado en la bibliografía, 6 casos de lesión aislada¹⁻⁶, y ninguno asociado a displasia del hueso grande. Se ha descrito en asociación con hipoplasia radial o del pulgar o con la ausencia de otros huesos del carpo, o formando parte de síndromes congénitos (VACTER, HOLT-ORAM o TAR), constituyendo éstos la mayoría de los casos publicados en la literatura. En 1953, en un intento de clasificar las anomalías carpianas y tarsianas, O'Rahilly¹¹ describe 4 categorías: 1) anomalías severas asociadas con anomalías del segmento antebraquial o digitales, o ambas; 2) fusiones; 3) casos de osículos accesorios, incluyendo sesamoideos, y 4) casos de bipartición. Dentro del primer grupo, describe la «hemimelia radial» como la ausencia del escafoides-trapecio-metacarpiano. También describe condiciones particulares en las cuales las partes proximal y distal del área afecta no están necesariamente afectas, y las define como defectos intercalares. La hemimelia radial intercalar es una peculiar condición en la cual el defecto intercalar ocurre en la vertiente radial de la muñeca. Generalmente hay una deficiencia radioestiloidea acompañada de un subdesarrollo o fracaso del complejo escafoides-trapecio-metacarpiano. Este autor relata una incidencia de ausencia de escafoides carpiano y pulgar del 80%. En 1962, Davison¹² establece una clasificación de 6 grados diferentes de hipoplasia del escafoides carpiano, desde una hipoplasia muy leve del primer radio hasta una mano de 4 dedos e hipoplasia radial. Explica que el defecto es como resultado de un insulto embriológico que afecta al esqueleto en una secuencia proximal distal. No describe la eventualidad de

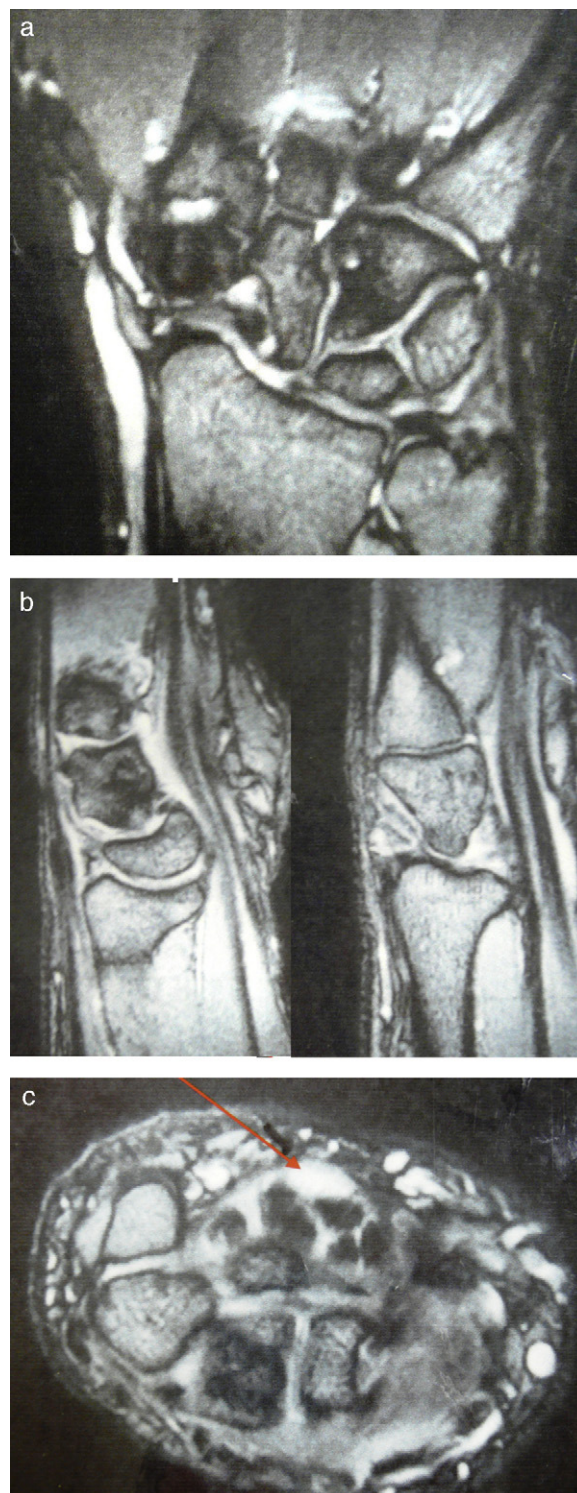


Figura 2 Estudio por RMN.

ausencia de escafoides carpiano asociado a un pulgar normal. En la clasificación de este autor, la ausencia congénita del escafoides siempre estaba asociada a una severa hipoplasia del pulgar. La Federación de Sociedades de Cirugía de la Mano (1999)¹³, divide en 7 categorías o grupos las malformaciones congénitas de la mano. La aplasia o hipoplasia del escafoides siempre la asocian con deficiencias

del pulgar, y la incluye en el primer grupo (fracaso en el desarrollo de partes), subgrupo 1b (detención longitudinal deficiencia radial)¹⁴. En 1999, James et al.¹⁵, tras revisar una larga serie de casos de deficiencia longitudinal radial, los autores no encuentran aplasia de escafoides carpiano con un pulgar normal. Sería probable esperar un colapso carpiano y cambios degenerativos en la muñeca en este caso de ausencia congénita de escafoides, pero no ha sido así. En la literatura se han descrito dos casos de colapso carpiano asociado con anomalías de escafoides que desarrollan artropatía degenerativa^{16,17}. No creemos que el atrapamiento del nervio mediano (síndrome del túnel carpiano) tenga su origen en la ausencia congénita del escafoides, con estrechamiento secundario del túnel carpiano, ya que si fuera así, tal proceso debutaría clínicamente antes¹⁸. Debemos concluir diciendo que esta ausencia congénita aislada del escafoides carpiano se caracteriza por su buena tolerancia a lo largo de la vida, sin limitaciones laborales ni deportivas, y que a pesar de la «alteración biomecánica» o adaptación armónica del resto del carpo, éste soporta las cargas transmitidas desde la mano al antebrazo. Es interesante resaltar, que el colapso producido encuentra una posición de equilibrio bien tolerado, probablemente porque el sistema ligamentoso garantiza una movilidad articular adecuada.

Nivel de evidencia

Nivel de evidencia IV.

Responsabilidades Éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Papanikolaou P, Haddadin MA. Congenital absence of carpal scaphoid. *Br Med J*. 1972;2:292.
2. Srivastava KK, Kochhar VL. Congenital absence of the carpal scaphoid. A case report. *J Bone Joint Surg*. 1972;54:1782.
3. Kuz JE, Smith JM. Congenital absence of the scaphoid without other congenital abnormality: a case report. *J Hand Surg*. 1997;22:489-91.
4. Patankar H. Bilateral congenital aplasia of the scaphoid. *J Hand Surg*. 1998;23:817-9.
5. Chamay A. Aplasie congénitale unilatérale du scaphoïde et dysplasie du trapezopéste (étude d'un cas). *Chir Main*. 2001;20:466-70.
6. Panciera P, Le Viet D. Intercarpal degenerative arthritis in adulthood as a late consequence of unilateral congenital aplasia of scaphoid: a case report. *J Hand Surg*. 2008;33:213-6.
7. Parkinson RW, Noble J, Bale RS, Freemont AJ. Rare abnormalities of the scaphoid in association with congenital radial ray defects of the hand: a report of two cases. *J Hand Surg*. 1991;16:208-11.
8. Shah D, Sharma S, Faridi MMA, Mishra K. VACTERL association with prune-belly syndrome. *Indian Pediatr*. 2004;41:845-7.
9. De Smet L. Unilateral absent scaphoid in a patient with Holt-Oram syndrome. *Genet Couns*. 2002;13:327-9.
10. James MA, Mc Carroll HR, Manske PR. Characteristics of patients with hypoplastic thumbs. *J Hand Surg*. 1996;21:104-13.
11. O'Rahilly R. A survey of carpal and tarsal anomalies. *J Bone Joint Surg*. 1953;35:626-42.
12. Davison EP. Congenital hypoplasia of the carpal scaphoid bone. *J Bone Joint Surg*. 1962;44:816-27.
13. Ezaki M, Kay SPJ, Light TR, Tonkin MA, Wood VE, Dobyns JH. Congenital hand deformities. En: Green DP, Hotchkiss RN, Pederson WC, editores. *Green's operative hand surgery*. 4th ed New York: Churchill Livingstone; 1999. p. 325-37. ISBN: 978-84-7101-522-8.
14. De Smet L. Classification for congenital anomalies of the hand: the IFSSH classification and the JSSH modification. *Genet Couns*. 2002;13:331-8.
15. James MA, Mc Carroll HR, Manske PR. The spectrum of radial longitudinal deficiency: a modified classification. *J Hand Surg*. 1999;24:1145-55.
16. Morris AD, Jones WA. Advanced carpal collapse associated with congenital hypoplastic thumb. *J Hand Surg*. 1999;24:489-92.
17. Panciera P, Le Viet D. Intercarpal degenerative arthritis in adulthood as a late consequence of unilateral congenital aplasia of the scaphoid: a case report. *J Hand Surg*. 2008;33:213-6.
18. Radford PJ, Matthewson MH. Hypoplastic scaphoid an unusual cause of carpal tunnel syndrome. *J Hand Surg*. 1987;12:236-8.