

NOTA CLÍNICA

Coalición carpiana escafo-trapezoidea hereditaria. A propósito de un caso



L. García-Lamas*, M.Á. Porras-Moreno y V. Jiménez-Díaz

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

Recibido el 4 de junio de 2017; aceptado el 7 de febrero de 2018

Disponible en Internet el 21 de mayo de 2018

PALABRAS CLAVE

Coalición carpiana;
Hereditario;
Trapecio;
Escafoides

Resumen Las coaliciones carpianas son relativamente frecuentes entre huesos de la misma hilera del carpo. Son mucho más infrecuentes las coaliciones entre huesos de diferente hilera. Presentamos un caso de coalición intercarpiana entre trapecio y escafoides bilateral como hallazgo casual, confirmando su origen hereditario ya que uno de los progenitores presenta la misma coalición.

© 2018 SECOT. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Carpal coalition;
Hereditary;
Trapezium;
Scaphoid

Scaphoid-trapezium hereditary coalition. A case report

Abstract Carpal coalitions are relatively frequent between bones in the same carpal row. Coalitions between bones of different rows, however, are very uncommon. We present a case of bilateral intercarpal coalition between the trapezium and scaphoid as an incidental finding, confirming its hereditary origin since a parent has the same bilateral coalition.

© 2018 SECOT. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Las coaliciones carpianas se producen por sinostosis o sincondrosis de 2 o más huesos del carpo¹. Presentan una incidencia en la población adulta que varía desde el 0,1 al 9%². La escasa bibliografía al respecto evidencia que las

coaliciones completas son más frecuentes entre los huesos semilunar y piramidal (SP)² y entre el grande y el ganchoso³.

Las coaliciones entre el escafoide y el trapecio (ET) son muy poco frecuentes. La mayoría de las series refieren uno o ningún caso, y cuando lo hacen, con frecuencia se presentan asociadas a síndromes hereditarios u otras coaliciones⁴.

Presentamos el caso de un paciente con una coalición ET bilateral hereditaria asintomática diagnosticada tras una fractura de radio distal.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lorenylla@hotmail.com (L. García-Lamas).

Caso clínico

Se trata de un varón de 17 años (paciente A) con antecedentes personales de asma, que acude al Servicio de Urgencias de nuestro centro para la valoración de una fractura de radio distal izquierdo de 2 semanas de evolución tras una caída casual.

En las radiografías iniciales se objetiva una angulación dorsal de 12° y una inclinación radial de 18° (fig. 1a) de la extremidad distal del radio. Se aprecian fisas abiertas, además de un aumento del espacio escafolunar. Dado el tiempo transcurrido desde la fractura, se realiza una tomografía computarizada para valorar la existencia de calo de fractura antes de la realización de un intento de reducción cerrada de la misma (fig. 1b). El informe confirma el diagnóstico de epifisiólisis tipo II según la clasificación de Salter, no refiere signos de consolidación, objetiva un espacio escafolunar de 3 mm, una angulación dorsal de 11° y una inclinación radial de 17° , así como extensión del hueso semilunar respecto al escafoides. No se detecta líquido intraarticular ni se mencionan otros hallazgos. Con esta información se realiza un intento de reducción cerrada de la fractura, sin conseguir una clara mejoría en las mediciones radiológicas. En este momento se plantea la posibilidad de intervención quirúrgica y la realización de un test bajo fluoroscopia para valorar el aumento del espacio escafolunar.

Tras revisar las imágenes de la tomografía durante la planificación preoperatoria, se objetiva una coalición entre los huesos escafoides y trapecio. Teniendo en cuenta este

hallazgo se decide realizar una radiografía comparativa (fig. 1c) de la muñeca contralateral, donde se aprecian los mismos hallazgos: coalición ET con aumento del espacio escafolunar y hueso semilunar en extensión. El paciente se encontraba completamente asintomático de la muñeca contralateral y no presentaba clínica en la fracturada previamente a la caída.

Dados estos hallazgos y la no mejoría de los parámetros radiológicos tras la reducción, se decide realizar tratamiento ortopédico de la fractura procediendo a la retirada del yeso a las 5 semanas de la misma (fig. 1d).

Resultados

Tras la retirada del yeso, el paciente presentaba un rango de movilidad inmediato de 60° de flexión dorsal, 40° de flexión volar y pronosupinación completa. El paciente no presentaba dolor en el foco de la fractura y el aspecto externo de la muñeca era muy similar al contralateral, sin aparente deformidad.

Teniendo en cuenta la posibilidad de que se trate de una coalición hereditaria, se decide realizar radiografías de ambas manos a los progenitores del paciente. En el caso de la madre (paciente B) se objetivó el mismo tipo de coalición en diferente grado, siendo en el lado derecho una sincondrosis y en el izquierdo una sinostosis sin aumento del espacio escafolunar (fig. 2). La paciente se encontraba asintomática desde el punto de vista clínico.



Figura 1 Paciente A: a) radiografías iniciales donde se aprecia la fractura y el aumento del espacio escafolunar; b) tomografía computarizada donde se visualiza la coalición escafoatrapezoidea; c) radiografías comparativas de la muñeca derecha; d) radiografías finales del paciente.



Figura 2 Paciente B: radiografías posteroanteriores y oblicuas de ambas manos de la madre del paciente A, donde se objetiva una coalición carpiana escafoトラapezoidea bilateral en diferente grado.

Discusión

Las coaliciones carpianas son entidades relativamente frecuentes, con una incidencia variable en la bibliografía que ronda desde el 0,1 al 9%, siendo más frecuentes en individuos de raza negra¹⁻⁴. Pueden aparecer asociadas a síndromes como la artrogriposis congénita múltiple, el síndrome alcohólico fetal o el síndrome de Turner^{1,2}, entre otros. En estos casos pueden producirse coaliciones entre más de 2 huesos del carpo. Se han descrito casos asociados a otras malformaciones óseas, como la enfermedad de Madelung o la sinostosis radiocubital proximal, aunque en la mayoría de los casos se produce sin asociación a otras afecciones.

La etiología más aceptada en cuanto al origen de este tipo de anomalía es un fallo en la diferenciación que se produce durante las semanas 4-8 de embarazo^{1,2}, lo que produce una incompleta separación de los precursores cartilaginosos. La mayoría de los autores coinciden en que el término «fusión» debe ser abolido al intentar explicar el origen de esta dolencia, ya que solamente podría emplearse en los casos adquiridos. En el caso que presentamos, una radiografía tomada 3 años antes del traumatismo muestra 2 núcleos de osificación diferenciados para escafoide y trapecio que, posteriormente, se fusionaron, dando lugar a esta coalición ET. Otras posibles etiologías son los traumatismos, las artropatías inflamatorias o, incluso, la conversión metaplásica de los derivados mesodérmicos, como en el caso de la coalición entre el piramidal y el pisiforme, todas estas causas menos frecuentes en este tipo de anomalía anatómica².

Las coaliciones carpianas fueron descritas por primera vez por Sandifort en 1779¹. Las referencias en la bibliografía acerca de esta entidad no son muy numerosas. La serie más larga publicada hasta el momento es la de DeFazio et al.², con un total de 103 casos en 85 individuos, siendo bilaterales 18 de ellas. La coalición más frecuente es la SP, con 92 casos, y solo 2 fueron entre el escafoide y el trapecio, ninguna bilateral. Van Hoorns et al.³ describieron un total de 98 casos, 85 entre el grande y el ganchoso; ninguna de las coaliciones descritas en este estudio fue ET, como en nuestro caso clínico. Delaney y Estar¹ referenciaron un total

de 36 casos, siendo la coalición más frecuente la SP y no encontrando ningún caso de coalición ET.

La coalición que se produce entre el escafoide y el trapecio es del tipo intercarpiano, ya que se produce entre huesos de las 2 filas del carpo, mucho más infrecuente que las que se producen entre huesos de la misma fila. Solo hemos encontrado otras 2 referencias, aparte de las mencionadas, sobre este tipo de coalición en la bibliografía: la primera de ellas hace referencia a un caso unilateral⁵; la segunda describe un caso bilateral⁶ con aumento del espacio escafolunar, en el que uno de los progenitores, la madre, se encontraba así mismo afectada, presentando la misma coalición bilateral pero sin aumento del espacio escafolunar. Esto concuerda con datos que reflejan que la fusión intercarpiana es genéticamente transmisible, habiéndose demostrado una herencia mendeliana autosómica dominante no ligada a sexo⁷.

La clasificación de las coaliciones carpianas más ampliamente utilizada en la bibliografía es la descrita por DeVilliers Minnaar⁸ para la coalición SP, que se ha extendido al resto de las coaliciones. Esta clasificación las divide en 4 tipos, en función del tipo de fusión que se produce entre los huesos y de otras anomalías carpianas asociadas. A pesar de que ha sido extensamente empleada, no es de fácil aplicación, dada la dificultad para objetivar el grado de osificación y las alteraciones asociadas. Por ello han surgido otras clasificaciones, como la de Sing et al.⁹, muy descriptiva pero con muchos subtipos, que la hacen también de difícil aplicación. Por último, la clasificación descrita por Burnett¹⁰ divide las coaliciones en óseas y no óseas, lo que la hace más sencilla de cara a la aplicación clínica. Siguiendo esta clasificación, cabe destacar que la paciente B presenta una coalición carpiana ET bilateral pero de distinto tipo. En la mano derecha presenta una coalición no ósea, objetivable en la proyección oblicua por el margen irregular que separa ambos huesos y cuyo principal diagnóstico diferencial es una artrosis a dicho nivel. En la mano izquierda presenta una coalición del tipo óseo con clara continuidad entre los 2 huesos. No existe en la bibliografía ningún otro caso publicado en el que una coalición bilateral ET se de en diferente grado en el mismo paciente.

Como conclusión, resulta esencial recalcar la importancia de la realización de radiografías comparativas cuando encontramos hallazgos poco comunes en la radiografía unilateral o cuando, como en este caso, se aprecia una distancia entre semilunar y escafoides que pueda parecer anormal. La realización de este tipo de estudios nos ayuda al correcto diagnóstico y, por tanto, a elegir el tratamiento más adecuado para nuestros pacientes.

Nivel de evidencia

Nivel de evidencia v.

Bibliografía

1. Delaney TJ, Estar S. Carpal coalitions. *J Hand Surg Am.* 1992;17:28–31.
2. DeFazio MV, Cousins BJ, Miversuski RA Jr, Cardoso R. Carpal coalition: A review of current knowledge and report of a single institution's experience with asymptomatic intercarpal fusion. *Hand (N Y).* 2013;8:157–63.
3. Van Hoorns BT, Pong T, Leeuwen WF, Ring D. Carpal coalitions on radiographs: Prevalence and association with ordering indication. *J Hand Surg Am.* 2017;42:329–34.
4. Stewart DA, McCombe D. Bilateral scaphotrapezium-trapezoid coalition with bipartite scaphoid. Case report. *J Hand Surg Am.* 2013;38:1718–22.
5. Hey HW, Tan JJ, Ng ZY, Sze Chong AK. Unilateral isolated coalition of the scaphoid and trapezium: A rare incidental finding. *J Hand Surg Am.* 2013;38:207–8.
6. Spaans AJ, Beumer A. Carpal coalitions; failures of differentiation of the carpus: A description of cases. *Open J Radiol.* 2013;3:1–6.
7. Henry MB. Anomalous fusion of the scaphoid and the greater multiangular bone. *Arch Surg.* 1945;50:240–1.
8. DeVilliers Minnaar AB. Congenital fusion of the lunate and triquetral bones in the South African Bantu. *J Bone Joint Surg B.* 1952;34-B:45–8.
9. Singh P, Tuli A, Choudhry R, Mangal A. Intercarpal fusion. A review. *J Anat Soc India.* 2003;52:183–8.
10. Burnett S. Hamate-pisiform coalition: Morphology, clinical significance, and a simplified classification scheme for carpal coalition. *Clin Anat.* 2011;24:188–96.