



# Malformaciones de la cintura escapular en niños y adolescentes

V. Seivert, P. Journeau, G. Pomares, L. Mainard-Simard

*Las malformaciones de la cintura escapular engloban muchos cuadros, algunos de los cuales se conocen poco o mal, debido sobre todo a la escasa repercusión funcional de muchos de ellos (por lo que el paciente no consulta o se detectan de forma tardía), a una anatomía poco accesible a la exploración física porque el hombro es una articulación profunda, así como a las asociaciones sindrómicas en las que las otras anomalías ocupan el primer plano y hacen olvidar el tratamiento del hombro. Sin embargo, varias afecciones merecen que se les preste atención, sobre todo porque su tratamiento se dirige a mejorar la función o debido a la existencia de asociaciones malformativas que adquieren toda su importancia en el tratamiento global del niño. A pesar de que su prevalencia es escasa, la elevación congénita de la escápula, la pseudoartrosis congénita de la clavícula, el síndrome de Poland o algunas displasias glenoideas son anomalías que deben analizarse, tanto en lo que respecta a su fisiopatología como a su presentación clínica, para poder definir del mejor modo posible las indicaciones terapéuticas.*

© 2014 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

**Palabras clave:** Hombro; Malformaciones congénitas; Niño

## Plan

■ <b>Introducción</b>	<b>1</b>
■ <b>Embriología y anatomía</b>	<b>2</b>
■ <b>Malformaciones óseas</b>	<b>2</b>
Afectación del complejo glenohumeral	2
Seudoartrosis congénita de la clavícula	4
Displasia cleidocraneal	7
Elevación congénita de la escápula	7
■ <b>Malformaciones musculares</b>	<b>10</b>
Síndrome de Poland	10
Tortícolis congénito	11
■ <b>Conclusión</b>	<b>14</b>

«Se debe observar la variación de los hombros en todos los movimientos del brazo»  
Leonardo da Vinci

## ■ Introducción

La extremidad anterior, que en los cuadrúpedos es un elemento de sustentación y locomoción, se han convertido en el miembro superior en el ser humano, al adquirir la bipedestación, con lo que ha pasado a ser un miembro sustentado y prensil.

A lo largo de la evolución, el miembro superior se ha empleado en primer lugar para la nutrición y después se ha centrado su uso en la exploración del espacio circundante, con la ayuda de la herramienta que es la mano, órgano efector y prensil, en especial gracias a la oposición del pulgar y a la delicadeza sensitiva de los extremos pulpaes. Después, en último lugar, ha servido para la relación con los demás.

Un órgano de exploración requiere una movilidad de gran amplitud, papel que desempeña sobre todo la cintura escapular. La zona de movilidad del hombro, definida en cuanto a entidad funcional, se denomina cono de circunducción. Su eje tiene una oblicuidad inferior, lateral y anterior, lo que permite a la mano actuar bajo el control visual. Existe una zona de solapamiento entre los conos de cada hombro, lo que permite la prensión bimanual.

Por tanto, la cintura escapular como entidad anatómica funcional se puede definir como una articulación de orientación del miembro superior, e incluso con más precisión, de la mano, que sirve como herramienta. A este respecto, posee tres grados de libertad, con movimientos de gran amplitud, gracias a la acción conjunta de las distintas articulaciones que la componen.

La función del hombro es una de nuestras principales preocupaciones en caso de alteración anatómica, y las malformaciones de la cintura escapular son una de sus causas, aunque no la única.

## ■ Embriología y anatomía

Para comprender bien algunas enfermedades malformativas de la región del hombro, en primer lugar es necesario plantear varios conceptos embriológicos y anatómicos, antes de abordar las diversas malformaciones y sus aspectos específicos a los que se deben hacer frente.

## ■ Malformaciones óseas

### Afectación del complejo glenohumeral

Los componentes óseos glenoideo o humeral, solos o asociados, son la causa fundamental, pero también hay que añadir las rigideces articulares por retracción o fibrosis muscular, o capsuloligamentarias, que se encuentran en el límite de este tema, porque no son auténticamente malformativas. En estos últimos casos, estas retracciones se engloban en la mayoría de las ocasiones en el marco de las enfermedades generales, como algunas enfermedades por depósito cuyo prototipo es la mucopolisacaridosis, en la que ahora se sabe que el tratamiento médico (enzimoterapia sustitutiva) hace desaparecer las retracciones periarticulares, de modo que con el paso del tiempo se logra una mejora significativa de las amplitudes articulares (Figs. 1 y 2).

### Anomalías de la cabeza humeral

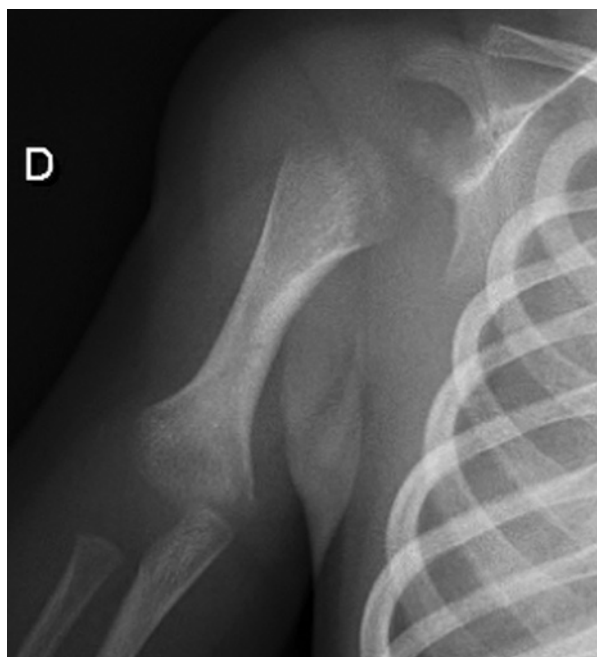
Pueden consistir en alteraciones de la orientación del extremo cefálico o de la morfología de la propia cabeza. El húmero varo es una variedad que se observa en varias condrodisplasias, en especial metafisarias, cuyo prototipo es la condrodisplasia metafisaria de Schmid, o en las displasias epifisometafisarias (Fig. 3), así como en la acondroplasia (Fig. 4). La consecuencia de este húmero varo es una pérdida de abducción. La morfología de la cabeza humeral también puede afectarse, como en el síndrome de Apert, por ejemplo, con una repercusión idéntica sobre la disminución de la abducción (Fig. 5). Si el defecto de movilidad repercute claramente sobre la función, en ocasiones pueden realizarse osteotomías de reorientación (osteotomía de valguización) del extremo proximal del húmero para modificar el sector de movilidad.



**Figura 1.** Niño con una mucopolisacaridosis de tipo I (enfermedad de Hurler), que presenta una limitación grave de la abducción de los hombros, por retracción de los elementos capsuloligamentarios, antes de cualquier tratamiento médico.



**Figura 2.** Niño con una mucopolisacaridosis de tipo II (enfermedad de Hunter), que presenta una limitación moderada de la abducción de los hombros. Mejoró de forma progresiva con tratamiento enzimático sustitutivo.



**Figura 3.** Niño de 2 meses, con una displasia epifisometafisaria. El húmero es corto y ancho. Su extremo proximal está en varo, lo que provoca un defecto de abducción.

### Displasias congénitas de la cavidad glenoidea

Se trata de una anomalía más bien infrecuente, representada sobre todo por la hipoplasia de la cavidad glenoidea, que suele descubrirse de forma fortuita en los niños y adolescentes. Las primeras descripciones radiográficas en la literatura fueron realizadas en 1931 por Valentine<sup>[1]</sup>.

Este cuadro suele ser bilateral, pero hay casos excepcionales en los que es unilateral. Este tipo de deformación es esporádica en la mayoría de las ocasiones y se han observado varias formas familiares cuando se ha realizado un estudio radiográfico en uno de los progenitores<sup>[2-7]</sup>. Al nacer, una gran parte de la escápula está ya osificada,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3349240>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3349240>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)