

PRESENTACIÓN DE CASOS

SEUDOARTROSIS CONGÉNITA DE CLAVÍCULA PATOLOGÍA DE ALTA CONFUSIÓN DIAGNÓSTICA

CONGENITAL PSEUDARTHROSIS OF CLAVICLE, DIFFERENTIAL DIAGNOSIS PATHOLOGY

*Enrique Vergara Amador¹, Fernando Galván Villamarín²,
Marcela Piña Quintero³,*

1. Profesor Asociado. Unidad de Ortopedia, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá.
2. Ortopedista Pediátrico. Hospital de la Misericordia. Bogotá, Colombia
3. Residente de Ortopedia y Traumatología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá.

* Correspondencia: enriquevergaraa@yahoo.com

Resumen

La pseudoartrosis congénita de clavícula es una entidad rara, casi siempre aparece sin asociación a otras patologías y generalmente no ocasiona limitaciones importantes en los niños. Puede confundirse con otras entidades como la fractura de clavícula de origen traumático. La mayoría de los pacientes consultan por defecto estético y pocas veces por dolor. Generalmente el tratamiento es quirúrgico; pero existe controversia sobre la necesidad de realizar cirugía. Presentamos dos casos clínicos con pseudoar según los últimos parámetros o leyes y trosis de la clavícula derecha que recibieron tratamiento quirúrgico con resultados satisfactorios.

Palabras claves: pseudoartrosis, clavícula, neurofibromatosis, disostosis, (osteosíntesis) fijación interna de fracturas.

Summary

The congenital pseudarthrosis of clavicle is a rare entity, frequently appearing without association to other pathologies and does not cause important limitations in the children. It can confuse with other traumatic pathologies like clavicle fracture. Most of the patients complain about the aesthetics and few times for pain. The treatment is generally surgical there is controversy about of carrying out surgery. We reported two clinical cases with pseudoartrosis of the right clavicle that they received surgical treatment with satisfactory results.

Key words: pseudarthrosis, clavicle, neurofibromatosis, dysostoses, fracture fixation, internal.

Introducción

La pseudoartrosis congénita de clavícula (SCC), es una patología rara. No se conoce su incidencia real. Descrita inicialmente en 1910 por Fitzwilliams (1), se presenta como una entidad diferente a la lesión de clavícula presente en la



Figura 1. Niña de cinco años con imagen típica de pseudoartrosis, extremos óseos anchos, redondeados y sin reacción perióstica.



Figura 2. Imagen de la clavícula a los ocho años. Se aprecia consolidación de la pseudoartrosis posterior a la colocación de injertos óseos y osteosíntesis.

neurofibromatosis, la disostosis cleidocraneal y la fractura neonatal (1-3).

En muchas ocasiones esta entidad es diagnosticada y tratada erróneamente como una fractura de clavícula de origen traumático, en especial el causado por el trauma obstétrico.

No está claro la causa principal del defecto, sin embargo el desarrollo embrionario puede explicar en cierta forma en qué momento se presenta la deficiencia en el desarrollo de este hueso (3). En la mayoría de los casos puede pasar inadvertido en la temprana infancia y dar alguna sintomatología en la edad escolar.

Existe controversia en el tratamiento de esta patología y en la necesidad de realizar o no cirugía (4,5).

Presentación de casos

Caso clínico 1. Niña de cinco años de edad de raza blanca que consultó por dolor leve sobre su hombro derecho en actividades físicas, asociado a masa en clavícula percibida al año

de edad. La madre no refirió trauma específico sobre el hombro. No había antecedentes familiares de neurofibromatosis u otra enfermedad. Al examen físico se halló una niña con desarrollo normal, excepto por la presencia de masa en clavícula derecha con extremos óseos protuberantes y romos. La movilidad del hombro era completa, sin dolor y sin evidencia de alteraciones neurovasculares. La radiografía mostró fractura de clavícula en su tercio medio, con extremos óseos romos, grandes y sin reacción ósea.

Se realizó reducción abierta de la pseudoartrosis, resección de los extremos óseos y osteosíntesis con clavo intramedular y colocación de injertos óseos. Se obtuvo consolidación a los tres meses, evolucionó sin dolor, completa movilidad y satisfacción funcional y estética (Figuras 1,2).

Caso clínico 2. Niño de origen afroamericano de 10 años de edad, que presentaba masa en la clavícula derecha de varios años de evolución y dolor leve con actividades físicas, sin antecedentes traumáticos. No tenía alteraciones funcionales. Al examen físico se observó la



Figura 3. Radiografía donde se aprecia pseudoartrosis localizada en el tercio medio de la clavícula.

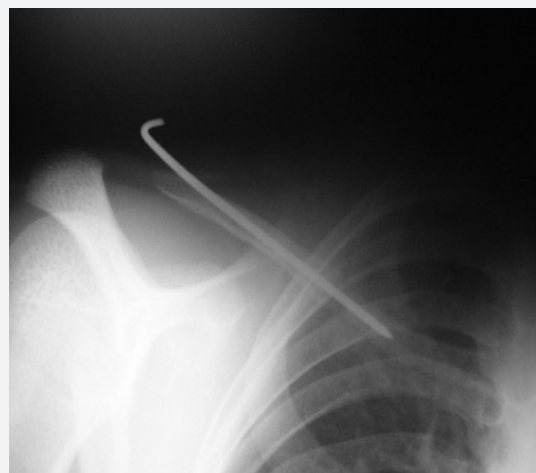


Figura 4. Imagen mostrando la fijación y consolidación de la clavícula.

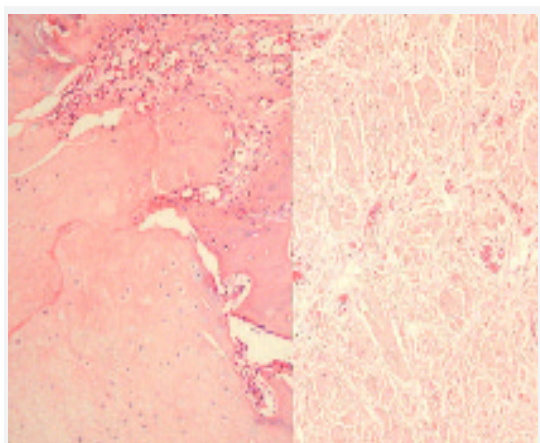


Figura 5. Aspecto histológico del tejido resecado de la zona de pseudoartrosis. A la izquierda se observan grandes islas de cartilago adosados entre sí y rodeadas por tejido fibrovascular. A la derecha tejido fibrocolágeno denso, poco celular y vasos de pequeño calibre dispersos. (Ver

óseos y osteosíntesis con clavo intramedular. Consolidación a los tres meses. Resultado estético y funcional excelente (Figuras 3-5).

Discusión

La clavícula aparece en el embrión de 11 milímetros, en la cuarta semana, formada completamente por tejido conectivo, como una barra mesenquimal situada oblicuamente bajo el área precoracoidea en el cuello por osificación membranosa. A partir de la quinta semana existe el estado precartilaginoso con dos placas de osificación y en la séptima semana hay fusión de estas placas, siendo este un período vital del desarrollo (día 45) (6).

En resumen la clavícula humana se desarrolla en los siguientes estadios (6): condensación mesenquimal, formación precartilago de crecimiento rápido, formación de modelo definido de clavícula y reemplazo de precartilago por tejido osteoide.

La alteración fundamental en esta patología estaría dada en los dos últimos estadios cuando

presencia de masa en la clavícula derecha, no dolorosa y movilidad del hombro completa. La radiografía mostró pseudoartrosis de clavícula en su tercio medio con bordes óseos redondeados y sin reacción ósea.

Se realizó reducción abierta con resección de los extremos óseos, colocación de injertos



ocurre la formación de tejido osteoide (1,7). En 1963 Alldred confirmó que la alteración en el desarrollo es intrauterina y que el defecto no aparece en hueso sano como ocurre en las fracturas neonatales, sino que hay una alteración histológica donde se evidencia tejido esclerótico anormalmente ubicado en los bordes óseos rodeado por cartílago (6). Otra teoría es la fusión inadecuada de los dos centros de osificación de la clavícula (1,6).

Epidemiológicamente, se ha identificado mayor compromiso de la clavícula derecha 80 por ciento (7,8), con un compromiso bilateral en un menor porcentaje 10 por ciento y en el lado izquierdo otro 10 por ciento (9,11,12). Diversos autores han tratado de explicar que la mayor incidencia en el lado derecho se debe a la influencia de la arteria subclavia en el desarrollo claviclar, ya que en este lado del cuerpo la ramificación vascular es más alta (2). De otra parte puede encontrarse la presencia de costillas cervicales o la primera costilla anormalmente alta. Se han informado algunos casos de opérculo torácico relacionados con la presencia de pseudoartrosis de clavícula (13,14).

Se ha documentado la incidencia familiar de esta anomalía pero el patrón de transmisión se mantiene oscuro (1,15,16).

El cuadro clínico clásico es la presencia al nacer o en la infancia temprana de una masa en región claviclar en su tercio medio, con gran movilidad del mismo, no dolorosa, que generalmente es percibida por los familiares durante el primer año de vida y pocas veces en la adolescencia. Es característica la ausencia de trauma neonatal o durante la infancia. Muchas veces es confundida por el médico general, el pediatra e incluso por el ortopedista con la fractura de clavícula que sucede por trauma obstétrico, la cual es de curso

benigno y favorable, curando alrededor de la cuarta semana de tratamiento (17).

La deformidad y la prominencia tienden a aumentar de forma lenta pero notable sobre el tercio medio de la clavícula, mostrando en ocasiones un descenso de la cintura escapular en el lado afectado lo que genera una caída del hombro y rotación del mismo hacia delante. Puede ser levemente dolorosa con algunas actividades o con la palpación. La movilidad del hombro se considera normal. La discapacidad es inusual (1,3,16).

Los hallazgos radiológicos son claros y característicamente se observa en la clavícula una imagen de separación en su porción media y con el extremo lateral descendido de la clavícula, dado por la tracción del peso del miembro superior. Se observó en el defecto una zona esclerótica y cierre en la cavidad medular, sin ninguna evidencia de callo óseo, o reacción perióstica.

Es necesario realizar radiografías periódicas para demostrar la presencia o ausencia de formación de callo óseo, ya que su presencia demostraría que es una fractura de clavícula al nacimiento o durante el desarrollo.

Los estudios histopatológicos han demostrado la presencia de cartílago hialino en los dos bordes de la pseudoartrosis, a menudo unidos por fibrocartílago o zonas fibrosas densas (7,18).

El tratamiento de la pseudoartrosis de la clavícula es controvertido, sin embargo la mayoría de los casos reportados han sido tratados quirúrgicamente. Los signos que indican tratamiento quirúrgico son el aumento de dolor en gran deformidad estética, limitación funcional o compromiso neurológico como el síndrome de opérculo torácico. Generalmente se interviene

antes de los seis años de edad (4,10,18,19).

En los casos que se opta por tratamiento quirúrgico se realiza reducción abierta, remoción del tejido esclerótico, colocación de injertos óseos y fijación con placas de osteosíntesis y tornillos en pacientes mayores. Otro sistema de fijación son los clavos intramedulares, tiene menor tasa de complicaciones y evita la realización de una segunda cirugía para retirar el material de osteosíntesis. En general han sido reportadas pocas complicaciones (20).

Referencias

1. **Gibson D, Carrol N.** Congenital Pseudoarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg.* 1970;52B:3,629-643.
2. **Lloyd-Roberts GC, Apley AG, and Owen R.** Reflections upon the aetiology of congenital pseudoarthrosis of the clavicle. With a note on cranio-cleido dysostosis. *J Bone Joint Surg.* 1975;57B:24-29.
3. **Owen R.** Congenital Pseudoarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg.* 1970;52B: 645-652.
4. **Lorente Molto FJ, Bonete Lluch DJ, Garrido IM.** Congenital pseudoarthrosis of the clavicle: a proposal for early surgical treatment. *J Pediatr Orthop.* 2001;21:689-693.
5. **Schmidt-Rohlfing B, Niedhart C, Schwer EH.** Clavicular pseudoarthrosis in childhood: differential diagnosis, clinical aspects, therapy and results. *Z Orthop Ihre Grenzgeb.* 2001;139:447-451.
6. **Allred A J.** Congenital pseudoarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg.* 1965;45B: 312-319.
7. **Hirata S, Miya H, Mizuno K.** Congenital pseudoarthrosis of the clavicle. Histologic examination for the etiology of the disease. *Clin Orthop Relat Res.* 1995;19:242-245.
8. **Padua R, Romanini E, Conti C.** Bilateral congenital pseudoarthrosis of the clavicle report of a case with clinical, radiological and neurophysiological evaluation. *Acta Orthop Belg.* 1999;65:372-375.
9. **Ahmadi B, Steel HH.** Congenital pseudoarthrosis of the clavicle. *Clin Orthop Relat Res.* 1977;18:242-245.
10. **Cadilhac C, Fenoll B, Peretti A.** Congenital pseudoarthrosis of the clavicle: 25 childhood cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot.* 2000;86:575-580.
11. **Herman, Srecko.** Congenital Bilateral pseudoarthrosis of the clavicle. *Clin Orthop Relat Res.* 1973; 91:162-163.
12. **Sackers RJ, Tjin A, Ton E:** Left-sided congenital pseudoarthrosis of the clavicle. *J Pediatr Orthop B.* 1999; 8:45-47.
13. **Sales de Gauzy J, Baunin C, Puget C.** Congenital pseudoarthrosis of the clavicle and thoracic outlet syndrome in adolescence. *J Pediatr Orthop B.* 1999;8:299-301.
14. **Bargar WL, Marcus RE, Ittleman FP.** Late thoracic outlet syndrome secondary to pseudoarthrosis of the clavicle. *J Trauma.* 1984;1984:9-857.
15. **Price BD, Price CT.** Familial congenital pseudoarthrosis of the clavicle: case report and literature review. *Iowa Orthop J.* 1996;16:153-156.
16. **Fernández-Cuesta MA.** Seudoartrosis congénita de clavícula en dos gemelos. *An Pediatr (Barc)* 2003;58(1): 78-70
17. **Cucurella L, Guerrero L, Belenguier L, Visiedo A.** Deformidad en la clavícula derecha. *An Pediatr (Barc)* 2005;62:85-86
18. **Gomez-Brouchet A, Sales de Gauzy JB, Accadbled FB.** Congenital pseudoarthrosis of the clavicle: a histopathological study in five patients. *J Pediatr*