

**M.ªP. González Santiago, M. Cebrero García,
A. Lassaletta Atienza y E. García Frías**

Servicio de Pediatría. Hospital Príncipe de Asturias.
Alcalá de Henares. Madrid. España.

Correspondencia: Dr. A. Lassaletta García.
Pº de Aguadores, 5, 2º B. Alcalá de Henares.
28804 Madrid. España.
Correo electrónico: lassaalvaro@yahoo.com

BIBLIOGRAFÍA

1. García Callejo FJ, Velert Vila MM, Pardo Mateu L, Mallea Cañizares I, Marco Algarra J. Parálisis facial periférica bilateral y síndrome de Guillain-Barré. *Acta Otorrinolaring Esp* 1998;49:561-8.
2. Morales Angulo C, Del Valle Zapico A, Rubio Suárez A, Echevarría S, Rama Quintela J. Parálisis facial bilateral simultánea. *Acta Otorrinolaring Esp* 1995;46:305-9.
3. Smith V, Traquina DN. Pediatric Bilateral Facial Paralysis. *Laryngoscope* 1998;108:519-23.
4. Jacobs BC, Rothbarth, Van der Meche FGA, Herbrink P, Schmitz PIM, Kierk MA, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1998;51:1110-5.
5. Asbury AK. Diagnostic Considerations in Guillain-Barré Syndrome. *Ann Neurol* 1981;9(Suppl):1-5.
6. Lu, JL, Sheikh KA, Wu HS, Zhang J, Jiang ZF, Cornblath McKhann GM, et al. Physiologic-pathologic correlation in Guillain-Barré syndrome in children. *Neurology* 2000;54:33-9.
7. Royden Jones H Jr. Guillain-Barré Syndrome: Perspectives With Infants and Children. *Semin Pediatr Neurol* 2000;7:91-102.
8. Asbury AK. New concepts of Guillain-Barré Syndrome. *J Child Neurol* 2000;15:183-91.



Figura 1. Radiología del miembro superior derecho que muestra la falta de unión en el tercio medio clavicular, en una de las gemelas.



Figura 2. Radiología del miembro superior derecho de la otra gemela donde se observa la misma alteración.

Seudoartrosis congénita de clavícula en dos gemelos

Sr. Editor:

La pseudoartrosis congénita de clavícula es una rara malformación congénita del cinturón escapular que suele localizarse el tercio medio de la clavícula y afectar el lado derecho y de la que se han descrito hasta ahora 200 casos en la literatura. La existencia de varios casos de afectación familiar sugiere una base genética, pero se desconoce el modelo de transmisión y se han propuesto diversas teorías para explicar su etiología. Su sintomatología es anodina la mayoría de las veces, puesto que no suele producir dolor ni afectar la movilidad del miembro, produciendo sólo una deformidad a exploración física que puede confundirse cuando se detecta en el período neonatal con una fractura obstétrica. El estudio radiológico permite confirmar el diagnóstico por la ausencia del callo de fractura y aspecto redondeado de los extremos de los fragmentos. Las técnicas quirúrgicas actuales dan muy buenos resultados en aquellos casos donde esté indicado realizarlas. En este trabajo se presentan 2 casos de pseudoartrosis congénita de clavícula en 2 hermanas gemelas sin ninguna otra enfermedad asociada.

Se presentan los casos de 2 hermanas gemelas monocoriales biamnióticas con pseudoartrosis congénita de clavícula. Fueron prematuras: edad gestacional de 35 + 4 semanas y peso al nacimiento de 2.500 y 2.520 g, respectivamente, con único antecedente familiar de interés de espondilitis anquilosante en el padre. Las niñas habían presentado un adecuado desarrollo físico y psicomotor sin otras malformaciones o alteraciones aparentes. En la exploración física realizada en el período neonatal se detectó una prominencia no dolorosa en la zona clavicular derecha, sin ninguna alteración en la piel ni limitación de la movilidad del miembro. Este hallazgo patológico fue observado en las 2 niñas e interpretado inicialmente como probable fractura de clavícula. Al mantenerse la exploración patológica, con palpación de un escalón entre los extremos palpables de los 2 fragmentos, se solicitó a los 4 meses una radiografía de clavícula derecha que fue informada con el diagnóstico de pseudoartrosis congénita de clavícula con ausencia del callo de fractura (figs. 1 y 2). Posteriormente se solicitó una interconsulta al servicio de traumatología infantil para el seguimiento de estas pacientes, habiéndose optado inicialmente por una postura expectante.

La pseudoartrosis congénita de clavícula es una malformación ósea del cinturón escapular muy poco frecuente (sólo se han descrito 200 casos en la literatura médica)¹.

Para tratar de explicar su etiología se han propuesto varias teorías. Una de ellas sostiene que la clavícula se desarrolla a partir de 2 masas separadas con sus respectivos centros de osificación: uno medial y otro lateral, surgiendo la alteración por un fallo en la osificación del puente precartilaginoso que une en condiciones normales ambos centros de osificación. Otra de las teorías propone que la lesión puede deberse a la presión directa ejercida por la arteria subclavia a su paso sobre la clavícula inmadura derecha^{2,3}.

Se han documentado varios casos de afectación en miembros de una misma familia, aunque ninguno en gemelos, lo cual sugiere una posible transmisión genética aunque el modelo todavía se desconoce^{1,4}. En las revisiones realizadas hasta ahora se ha observado que se localiza casi de forma invariable en el lado derecho (en una serie de 60 lesiones unilaterales, 59 se produ-

cían en el lado derecho y en el único paciente con pseudoartrosis clavicular izquierda asociaba una dextrocardia)².

La lesión está presente desde el momento del nacimiento y el lugar más frecuente de localización es en el tercio externo clavicular². Cursa de forma asintomática en la mayoría de los casos, con una movilidad perfectamente conservada de este miembro. Este hecho hace que la mayor parte de las veces la sospecha diagnóstica surja en las revisiones periódicas realizadas al niño, cuando en la exploración del aparato locomotor se detecta en la clavícula una prominencia ósea de tamaño variable, no dolorosa, que corresponde a la zona de la pseudoartrosis. Otras veces son los padres los que consultan al pediatra ante este hallazgo casual. Con el crecimiento del niño la tumoración ósea aumenta de tamaño haciéndose más evidente.

Es necesario un estudio radiológico para confirmar el diagnóstico. Habitualmente hay que establecer el diagnóstico diferencial con las pseudoartrosis postraumáticas, que presentan en la imagen radiográfica una reacción esclerosa en los extremos en torno al foco de pseudoartrosis e indicios de formación del callo de fractura, imágenes que no aparecen nunca en las formas congénitas, cuyos extremos óseos tienen los bordes regulares y redondeados^{5,6}.

Se observa, en las arteriografías realizadas a algunos de estos niños, que la arteria está siempre debajo de la pseudoartrosis y que es frecuente una primera costilla muy alta y/o la presencia de costillas cervicales⁵. Estas observaciones apoyan la teoría que sostiene la presencia de una arteria subclavia demasiado alta como determinante de la producción de la pseudoartrosis congénita.

En la mayor parte de los casos no es necesario instaurar tratamiento. Sólo cuando cursa con clínica manifiesta (dolor o cuadros de compresión neurovascular) o es asintomática pero produce una importante alteración estética se recurre a la cirugía como única posibilidad terapéutica, consiguiendo excelentes resultados. La mayoría de los cirujanos coinciden en que la edad ideal para realizar la intervención está entre los 3 a 5 años². El tratamiento quirúrgico busca la liberación del paquete neurovascular y la osteosíntesis de la clavícula. La técnica con mayores posibilidades de éxito es una reducción abierta y fijación interna con placa y tornillos e injerto de hueso ilíaco autólogo^{2,3}. En el postoperatorio se debe mantener una inmovilización del miembro afectado con un vendaje cuello-puño durante 3-6 semanas. La placa se puede retirar a los 12 o 24 meses, cuando sea evidente la consolidación radiológica.

La relevancia de los casos presentados radica en que, siendo una malformación de etiología aún no completamente conocida, se trata del primer caso descrito en gemelos en la literatura médica revisada, lo que viene a apoyar la base genética del proceso. Por otro lado, es interesante conocer su existencia como diagnóstico diferencial de una entidad tan frecuente en la práctica pediátrica como la fractura de clavícula obstétrica, en la que habría que pensar de entrada ante la palpación de una tumoración clavicular en un recién nacido, sin necesitarse una radiografía. La pseudoartrosis debería empezar a considerarse ante la ausencia de callo de fractura al cabo de unos meses, manteniéndose la palpación los bordes separados. En este caso estaría indicada la realización de una radiografía, que daría el diagnóstico. Otro dato que puede ayudar es que las fracturas suelen localizarse en el tercio medio de la clavícula⁶ y la pseudoartrosis en el tercio externo y casi siempre en el lado derecho.

**M.A. Fernández-Cuesta Valcarce,
J.M.^a Pascual Pérez, M.^aL. López Gabriel
y C. de Hoyos López**

Centro de Salud Juan de la Cierva. Madrid. España.

Correspondencia: Dr. M.A. Fernández-Cuesta Valcarce.
Avda. D. Juan de Borbón, 1, portal 7, 4.^a A.
28903 Getafe. Madrid. España.
Correo electrónico: miguelc.cuesta@wanadoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Cadillac C, Fenoll B, Peretti A, Padovani JP, Pouliquen JC, Rigault P. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: 25 childhood cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2000;86:575-80.
2. James H. Beaty. Congenital Anomalies of Trunk and Upper Extremity. S. Canale. J. Beaty. Operative pediatrics orthopaedics, 1.^a ed. London: Mosby-Year Book, 1991; p. 1067-9.
3. Schnall SB, King JD, Marrero, G. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: A Review of the Literature and Surgical Results of Six Cases. *J Pediatr Orthopaedics* 1988;8:316-21.
4. Price BD, Price CT. Familial congenital pseudoarthrosis of the clavicle: Case report and literature review. *Iowa Orthop J* 1996;16:153-6.
5. López-Durán L. Malformaciones congénitas del miembro superior. En: López-Durán L. Traumatología y ortopedia. Colección pregrado patología quirúrgica, 2.^a ed. Madrid: Luzán, 1995:387-8.
6. Congenital pseudoarthrosis of clavicle. En: Wheelless' Textbook of Orthopaedics. Disponible en: <http://wheelless.orthoweb.be/orthop/53.htm>. Acceso 25 May 2001.

Ligadura de varices en pacientes pediátricos

Sr. Director:

La ligadura endoscópica de varices esofágicas (LEVE) es un procedimiento terapéutico seguro y eficaz para el tratamiento del episodio agudo y la prevención de la recidiva hemorrágica^{1,2}. En el adulto, debido a la menor tasa de complicaciones, ha desplazado a la escleroterapia como técnica endoscópica de elección³. Sin embargo, hay poca experiencia sobre la realización de la LEVE en pacientes pediátricos.

En esta serie de casos se refleja nuestra experiencia en cuanto a la aplicabilidad, seguridad y resultados de la LEVE en pacientes pediátricos con hemorragia digestiva por varices esofágicas.

Durante los años 1998-2001 fueron remitidos 4 pacientes a la Unidad de Endoscopias de la Unidad Clínica de Aparato Digestivo del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba, 2 niños y 2 niñas con edades comprendidas entre los 7 y los 10 años. Las 2 niñas tenían varices esofágicas secundarias a fibrosis hepática congénita sin afectación de la función hepática. Los 2 niños presentaban varices esofágicas secundarias a cirrosis hepática por fibrosis quística y atresia de vías biliares extrahepáticas. Este último paciente tenía practicada una derivación tipo Kasai no funcionante que le originó una cirrosis secundaria. Todos los pacientes habían sangrado previamente y a todos se les había realizado con anterioridad alguna sesión de escleroterapia.