

Seudoartrosis congénita de clavícula

R. Ullot Font^a, S. Cepero Campà^a, A. Gargantilla Vázquez^a y S. Hernández Bou^b

Servicios de ^aOrtopedia y Traumatología Pediátrica y ^bPediatría.
Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Clínic. Universidad de Barcelona. España.

Antecedentes

La seudoartrosis congénita de clavícula (SCC) es una malformación rara de la cintura escapular de etiología incierta de la que se han descrito unos 200 casos. Suele ser unilateral, con afectación mayoritaria del lado derecho. Se presenta en forma de tumoración en el tercio medio clavicular, generalmente asintomática. La radiología simple confirma el diagnóstico. El diagnóstico diferencial incluye principalmente la seudoartrosis postraumática, la disostosis cleidocraneal y la neurofibromatosis. El tratamiento quirúrgico debe indicarse en aquellos casos sintomáticos o con gran defecto estético.

Material y métodos

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los 9 pacientes afectados de SCC controlados en nuestro centro.

Resultados

Son 5 niñas y 4 niños, con afectación unilateral del lado derecho. Ninguno presenta historia familiar de SCC. Refieren dolor cuatro, sin limitación funcional. Radiológicamente la asimetría clavicular oscila entre 0,5 y 1,5 cm, sin otros hallazgos asociados. Un total de cinco han sido intervenidos quirúrgicamente, con resección de los extremos seudoartrosicos, osteosíntesis e injerto de hueso iliaco autólogo. Los resultados son satisfactorios con consolidación de la lesión a los 2 meses en 4 niños; la paciente restante precisó la retirada del material debido a su protrusión sobre la piel a los 2 meses, sin precisar por el momento una nueva reintervención.

Conclusiones

La SCC, pese a ser una entidad de rara presentación, debe formar parte del diagnóstico diferencial de las afecciones claviculares en los niños. Las técnicas quirúrgicas actuales ofrecen buenos resultados para aquellos casos en que esté indicado.

Palabras clave:

Seudoartrosis congénita. Clavícula.

CONGENITAL PSEUDARTHROSIS OF THE CLAVICLE: A REVIEW OF NINE CASES

Background

Congenital pseudarthrosis of the clavicle (CPC) is a rare malformation of the scapular waist of unknown etiology. About 200 cases have been reported. The lesion is usually right-sided and unilateral. Physical examination reveals swelling over the midportion of the clavicle, usually asymptomatic, and the diagnosis is confirmed by plain radiology. The differential diagnosis includes posttraumatic pseudarthrosis, cleidocranial dysostosis and neurofibromatosis. Surgical treatment is indicated in symptomatic patients or those with major deformity.

Material and methods

We performed a retrospective review of the medical records of 9 patients with CPC managed in our hospital.

Results

We studied 5 girls and 4 boys with unilateral right CPC. None of them had a familial history of CPC. Four complained of local pain, without functional impairment, and clavicular asymmetry on x-ray ranging from 0.5 to 1 cm, without accompanying pathologic findings. Surgical treatment was performed in 5 patients, with resection of fibrous pseudarthrosis, internal fixation, and iliac bone graft. In 4 patients callus response was achieved at 2 months. The remaining patient required withdrawal of orthopaedic material 2 months after surgery because of its protrusion through the skin, without the need for further surgical treatment to date.

Conclusions

Although rare, CPC should be included in the differential diagnosis of clavicle abnormalities in children. Good results are achieved with current surgical techniques in patients with clear indication.

Key words:

Congenital pseudarthrosis. Clavicle.

Correspondencia: Dr. R. Ullot Font.

Servicio de Ortopedia y Traumatología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu.
P.^o Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat. Barcelona. España.
Correo electrónico: rullot@hsjdbcn.org

Recibido en octubre de 2004.

Aceptado para su publicación en septiembre de 2005.



Figura 1. Tumoración en el tercio medio clavicular secundaria a pseudoartrosis hipertrófica de clavícula.



Figura 2. Imagen radiológica que muestra un defecto en la zona media clavicular derecha, corresponde a una zona atrófica.

INTRODUCCIÓN

La pseudoartrosis congénita de clavícula (SCC) es una malformación congénita rara de la cintura escapular que suele localizarse en el tercio medio clavicular y que afecta predominantemente al lado derecho, aunque se han descrito algunos casos de bilateralidad. Fue reconocida por primera vez como entidad diferenciada por Fitzwilliams en 1910¹ hasta la actualidad se han publicado 200 casos.

Su etiología sigue siendo incierta: un defecto en la fusión de los centros primitivos de osificación, un defecto anatómico óseo y/o vascular, así como una posible transmisión genética son las principales teorías descritas²⁻⁸.

Clínicamente se caracteriza por la presencia de una tumoración en la clavícula, que se acentúa conforme va creciendo el paciente y que no suele producir dolor ni limitación funcional (fig. 1). Aunque se trata de un defecto congénito, en algunos casos puede pasar inadvertido en la época neonatal, y evidenciarse más tarde. La radiología simple confirma el diagnóstico, mostrando el defecto en la zona media clavicular (fig. 2).

El diagnóstico diferencial debe establecerse principalmente con la pseudoartrosis postraumática (la fractura obstétrica es la más frecuente), la disostosis cleidocraneal y la neurofibromatosis⁴.

El tratamiento quirúrgico, con diversas técnicas en la actualidad, ofrece muy buenos resultados. Estaría indicado sólo en aquellos casos en los que exista limitación funcional, compresión vasculonerviosa o un gran defecto estético⁷.

El objetivo principal de nuestro estudio es, dada su baja prevalencia, revisar las características de la SCC, ya que si bien se trata de una patología que compete principalmente al traumatólogo, es el pediatra el que debe sospecharla ante un lactante con fractura clavicular obstétrica que no evoluciona correctamente. Otros objetivos que se plantean son revisar las indicaciones quirúrgicas de dicha enfermedad, todavía en controversia, así como las

técnicas más apropiadas en caso de que sea el tratamiento de elección.

PACIENTES Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los 9 pacientes afectados de SCC controlados en el servicio de Traumatología y Ortopedia de nuestro centro.

Se recogen los siguientes datos: sexo, edad al diagnóstico, asociación familiar, lado afectado, tipo de pseudoartrosis, clínica, exploración física, presencia de patología y/o hallazgos radiológicos asociados.

Del tratamiento quirúrgico se analiza la edad a la intervención, el motivo de su indicación, la técnica empleada, los hallazgos en la anatomía patológica, la evolución, la presencia de complicaciones y el tiempo actual de seguimiento.

RESULTADOS

Son 5 niñas y 4 niños, diagnosticados entre 1988 y 2003. Son remitidos por su pediatra a nuestro servicio ante el hallazgo de una tumoración clavicular a la exploración física; uno había sido diagnosticado inicialmente de fractura clavicular obstétrica. En todos los casos la afectación era unilateral del lado derecho y en ninguno de ellos existía historia familiar de SCC. De ellos, 4 pacientes referían aparición de dolor a la movilidad de la cintura escapular con el paso del tiempo, sin limitación ni dificultad para realizar ningún tipo de actividad. Una paciente estaba afectada del síndrome de Silver Russell; el resto de los pacientes no presentaba patología asociada relevante. La radiología mostraba una asimetría clavicular entre 0,5 y 1,5 cm, sin que se observaran otras anomalías esqueléticas (costilla cervical, primera costilla alta, etc.) en ningún caso.

Han sido intervenidos quirúrgicamente 5 pacientes, y los cuatro restantes están pendientes de intervención. La indicación quirúrgica responde a la alteración estética



Figura 3. Resultado radiológico postoperatorio con injerto óseo y placa.

generada, junto con la aparición de dolor en 4 casos. La técnica quirúrgica empleada ha consistido en la resección de los extremos de la pseudoartrosis, colocación como osteosíntesis de una placa y tornillos en 4 casos (fig. 3) y de una aguja roscada en la paciente restante (caso 2), e interposición de injerto de cresta ilíaca autólogo en el defecto óseo central, con una longitud comprendida entre 0,5 y 1,5 cm. En 2 casos disponemos de anatomía patológica: en un caso se trata de una pseudoartrosis hipertrófica, que muestra tejido cartilaginoso hialino con condrocitos en una matriz condroide (fig. 4); el otro caso es una pseudoartrosis atrófica, con tejido conjuntivo fibroso con fibroblastos entre las fibras colágenas. Durante el postoperatorio inmediato ninguno de los pacientes sufrió complicación alguna. Se ha mantenido el miembro afectado inmovilizado con un estabilizador de clavícula un promedio de 2 meses, con consolidación de la lesión en dicho tiempo en cuatro de los casos. La paciente a la que se le había realizado la síntesis con aguja roscada (caso 2) precisó la retirada del material a los 2 meses de la intervención, debido a su protrusión sobre la piel, sin preci-

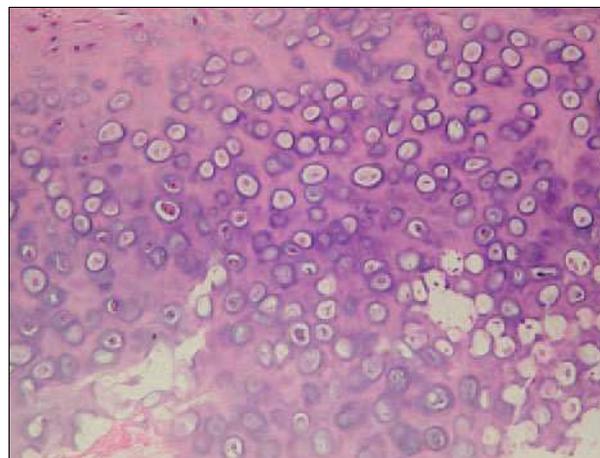


Figura 4. Anatomía patológica de una pseudoartrosis hipertrófica de clavícula, mostrando tejido hialino con condrocitos en una matriz condroide. (Hematoxilina-eosina, $\times 400$.)

sar por el momento nueva reintervención, dado que está asintomática un año después de la intervención y con buen resultado estético. Las características de los 9 pacientes se muestran en la tabla 1.

DISCUSIÓN

La pseudoartrosis congénita de clavícula es una malformación ósea congénita rara de la cintura escapular de la que sólo se han publicado unos 200 casos hasta la actualidad. Suele ser unilateral, con afectación mayoritaria del lado derecho, como muestran todos nuestros pacientes. La predominancia del sexo femenino, descrita en la bibliografía y de forma discreta en nuestra serie, se explicaría por ser el motivo estético uno de los principales factores que inducen a la intervención quirúrgica, hecho que suele condicionar un seguimiento más preciso de estos casos en las niñas.

La clínica y la radiología son suficientes para llegar al diagnóstico. En la exploración física existe una discontinuidad palpable de clavícula, con movilidad anormal entre el fragmento medial y el lateral, de consistencia dura y

TABLA 1. Características de los 9 pacientes con pseudoartrosis congénita de clavícula

Caso	Sexo	Edad al diagnóstico	Tipo	Clínica	Edad a la intervención	Seguimiento postintervención
1	M	2 meses	Atrófica	–	6 años	1 año
2	M	2 años	Hipertrófica	Dolor	14 años	5 años
3	M	2 años	Hipertrófica	Dolor	12 años	4 meses
4	V	3 años	Atrófica	–	–	–
5	M	2 años	Atrófica	–	–	–
6	V	2 meses	Atrófica	Dolor	5 años	3 años
7	V	2 años	Atrófica	Dolor	5 años	16 años
8	V	1 año	Hipertrófica	–	–	–
9	M	1 año	Hipertrófica	–	–	–

M: mujer; V: varón.

palpación generalmente indolora. A la inspección se presenta como una prominencia que suele estar localizada en el tercio medio clavicular, que va haciéndose más evidente conforme crece el paciente. El tratarse de un proceso asintomático o con síntomas leves en la mayoría de ocasiones, ha condicionado que pese a ser un defecto congénito se haya diagnosticado más allá del período neonatal en todos los casos, ya sea en las revisiones periódicas del pediatra o de forma casual por los padres, coincidiendo así con lo descrito en otras series.

El diagnóstico diferencial debe incluir principalmente la disostosis cleidocraneal, la neurofibromatosis y la pseudoartrosis postraumática. En el primer caso, de transmisión autosómica dominante, el defecto clavicular es bilateral y existe afectación de otros huesos (osificación tardía de las suturas craneales, erupción tardía de los dientes, coxa vara, etc.)⁹. La neurofibromatosis presenta hallazgos característicos a la exploración física (manchas café con leche, nódulos de Lisch, etc.) que deben estar presentes para su diagnóstico. La fractura clavicular obstétrica es, por su frecuencia en la práctica clínica y su similitud con la SCC, la entidad con la que el pediatra deberá establecer en la mayoría de ocasiones el diagnóstico diferencial: ante la palpación de una tumoración clavicular en un recién nacido debe sospecharse de entrada una fractura obstétrica, especialmente si ha existido algún factor que la favorezca (macrosomía, parto distócico instrumentado, etc.). Si con el paso de los meses persiste a la exploración una discontinuidad palpable y no se forma callo de fractura, es obligado realizar un estudio radiológico para descartar la SCC, en cuyo caso los bordes claviculares aparecen regulares y redondeados, a diferencia de la pseudoartrosis postraumática, en la que los bordes presentan una reacción esclerosa con indicios de formación del callo de fractura. Así pues, no es de extrañar que algunos pacientes con SCC hayan sido diagnosticados previamente de fractura clavicular obstétrica, como le sucede a uno de nuestros pacientes.

El tratamiento de la SCC sigue siendo motivo de controversia. La mayoría de autores coinciden en la indicación quirúrgica sólo en caso de defecto estético ostensible, así como si existe compresión vasculonerviosa o limitación funcional, lo cual es infrecuente. En nuestra revisión, en cuatro de los casos se indica la intervención debido al dolor que aquejan los pacientes, mientras que en los cinco restantes responde a la preocupación que genera el defecto estético.

Revisando la bibliografía, la intervención se aconseja a partir de los 4 años de edad y la técnica quirúrgica que ofrece mejores resultados en la actualidad consiste en la resección de los bordes pseudoartrosicos, osteosíntesis y aporte biológico mediante injerto de cresta ilíaca autóloga^{7,10,11}. Nuestra experiencia nos indica que la edad óptima para la intervención sería alrededor de los 5 años, y que la osteosíntesis mediante placa obtiene mejores resultados que mediante aguja roscada. Algunos autores

abogan por un tratamiento quirúrgico precoz en todos los casos¹², para evitar así las complicaciones vasculares (síndrome del desfiladero torácico, tromboembolismo, etc.) descritas en algunos pacientes ya en la adolescencia¹³. Por el contrario, otros especialistas recomiendan un tratamiento conservador mientras el paciente esté asintomático, dado que también han sido descritas, especialmente en el pasado, complicaciones de la cirugía; la más grave de ellas, la neuropraxia aguda del plexo braquial¹⁴⁻¹⁶.

A modo de conclusión, hay que remarcar que pese a que la SCC es una entidad muy poco frecuente, el pediatra debe tenerla en cuenta para realizar un correcto diagnóstico diferencial de las afecciones claviculares en los lactantes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fitzwilliams DCL. Hereditary cranio-cleido-dysostosis. *Lancet*. 1910;2:1466-75.
2. Gardner E. The embryology of the clavicle. *Clin Orthop*. 1968; 58:9-16.
3. Fawcett J. The development and ossification of the human clavicle. *J Anat Physiol*. 1913;47:225-34.
4. Martínez Romero JL, Rodríguez Bermejo M, Clavel Sainz M, Canovas Valera JA. Pseudoartrosis congénita de clavícula. *Rev Ortop Trauma*. 1978;22 IB:497-508.
5. Alldred AJ. Congenital pseudarthrosis of clavicle. *J Bone Joint Surg (Br)*. 1963;45:312-9.
6. Lloyd-Roberts GC, Apley AG, Owen R. Reflections upon the aetiology of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg (Br)*. 1975;57:24-9.
7. Cadilhac C, Fenoll B, Peretti A, Padovani JP, Pouliquen JC, Rigault P. Pseudarthrose congénitale de la clavicle. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot*. 2000;86:575-80.
8. Fernández-Cuesta Valcarce MA, Pascual Pérez JM, López Gabriel ML, Hoyos López C. Seudoartrosis congénita de clavícula en dos gemelos. *An Pediatr (Barc)*. 2003;58:78-9.
9. Beatty JH. Displasias esqueléticas y genéticas. En: Canale S, Beatty J, editors. *Tratado de ortopedia pediátrica*. MYB de España, S.A. 1992. p. 340.
10. Grogan DP, Love SM, Guidera KJ, Ogdén JA. Operative treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Pediatr Orthop*. 1991;11:176-80.
11. González Rivero JL, Lizaur Utrilla A, Jordá Soler R, Campos Ródenas S, Ávila Alexandre FJ. A propósito de un caso de pseudoartrosis congénita de clavícula. *Rev Ortop Trauma*. 1980; 24 IB:605-8.
12. Lorente Molto FJ, Bonete Lluch DJ, Martínez Garrido I. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: A proposal for early surgical treatment. *J Pediatr Orthop*. 2001;21:689-93.
13. Sales de Gauzy J, Baunin C, Puget C, Fajadet P, Cahuzac JP. Congenital pseudarthrosis of the clavicle and thoracic outlet syndrome in adolescence. *J Pediatr Orthop*. 1999;8:299-301.
14. Shalom A, Khermosh O, Wientroub S. The natural history of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg (Br)*. 1994;76:846-7.
15. Cataldo F. A 7-month-old child with a clavicular swelling since birth. *Eur J Pediatr*. 1999;158:1001-2.
16. Toledo LC, Mac Ewen GD. Severe complications of surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *Clin Orthop*. 1979;139:64-7.