

Pseudoartrosis congénita de la clavícula. Reporte de un caso

Dr. Esteban Holguín Maldonado*, Dr. Pablo Rosselli Cock**

*Residente de Ortopedia, Universidad El Bosque. Bogotá

**Docente de Ortopedia Infantil, Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Bogotá

Correspondencia

Transversal 20 No 106A - 65

eholguin1302@yahoo.com

Resumen

La pseudoartrosis congénita de la clavícula (PCC) es una rara anomalía de la cintura escapular de etiología desconocida. Afecta principalmente a niñas, es más frecuente en la clavícula derecha, generalmente es asintomática y suele ser un hallazgo casual cuando se solicita una radiografía del tórax. El tratamiento es por lo común no quirúrgico a menos de que exista compromiso funcional o estético del hombro afectado.

Palabras claves: pseudoartrosis congénita, clavícula, cintura escapular.

Abstract

Congenital pseudoarthrosis of the clavicle (CPC) is a rare malformation of the scapular waist of unknown aetiology. The lesion is usually unilateral and right sided. It is seldom symptomatic and the diagnosis is confirmed by X rays. Treatment is usually non surgical, unless functional or cosmetic compromise of the shoulder is present.

Key words: congenital pseudoarthrosis, clavicle, scapular waist.

Introducción

La pseudoartrosis congénita de la clavícula (PCC) es una malformación rara, de etiología desconocida, que se caracteriza por una no unión de la clavícula en su tercio medio.^{1-5,9} Fue descrita por primera vez por Fitzwilliams en 1910. Desde el punto de vista clínico se manifiesta como una deformidad, por lo común asintomática, en el tercio medio de la clavícula afectada.

Suele ser unilateral, más frecuente en el sexo femenino, y en el 95% de los casos la clavícula afectada es la derecha. Es bilateral en un 10% de los casos. Las radiografías de la clavícula confirman el diagnóstico al mostrar una pseudoartrosis en su tercio medio.^(2,6,9).

Reporte de caso

Niña de seis años que consultó por deformidad y asimetría en el hombro derecho.

- No hay limitación funcional o dolor.
- No hay antecedentes familiares de importancia.
- Producto de primer parto por cesárea.

Al examen físico se encuentra una deformidad en el tercio medio de la clavícula (ver Figura 1) y una disminución en el tamaño del hombro derecho (ver Figura 2).

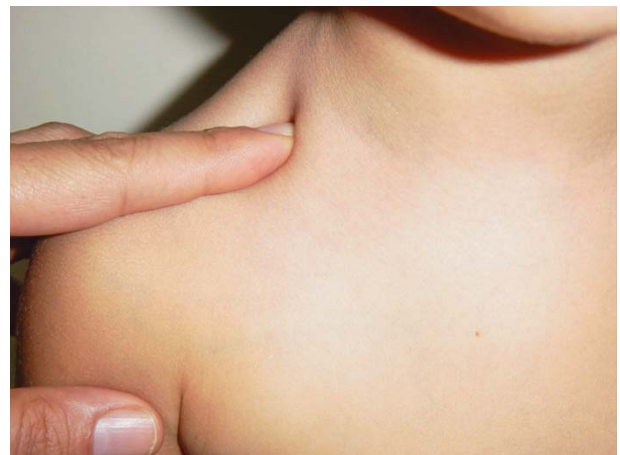


Figura 1. Deformidad característica de la PCC en el tercio medio de la clavícula derecha.



Figura. 2. Asimetría característica en el hombro derecho en una niña con PCC.

Los arcos de movimiento de la articulación glenohumeral y escapulotorácica son normales. (Ver Figura 3)



Figura. 3. Los arcos de movimiento del hombro están conservados en la PCC.

No hay discrepancia en la longitud de las extremidades superiores. El examen de columna, pelvis y extremidades inferiores es normal.

La radiografía muestra una pseudoartrosis en el tercio medio de la clavícula derecha. (Ver Figura 4)



Figura. 4. Hallazgos radiográficos de la clavícula derecha en una niña con PCC

La resonancia magnética evidencia, además, fibrosis en la zona de la pseudoartrosis. (ver Figura 5)

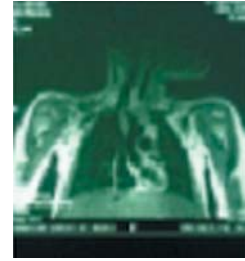


Figura. 5. La RM muestra una fibrosis en el tercio medio de la clavícula derecha.

Discusión

Por ser la PCC una anomalía infrecuente,(1-5,9) la literatura sobre el tema es escasa.(6)

Existen varias teorías sobre su etiología: Allred et al.3 propusieron que la PCC es debida a una alteración en la fusión de los centros de osificación de la clavícula. Schnall et al.1 sugirieron la teoría del aumento de la presión de la arteria subclavia debido a una angiogénesis defectuosa del arco aórtico.(6) Una fractura que se presenta durante el parto no está contemplada dentro de la génesis de esta anomalía.(1,3-8)

Por ser una anomalía asintomática y congénita, el diagnóstico se realiza por lo general en la edad preescolar y escolar, ya sea en exámenes de rutina o de forma incidental por los padres.(6,9)

Durante la inspección y la palpación se aprecia una discontinuidad de la clavícula, con movilidad anómala entre los segmentos interno y externo. Se palpa una prominencia en el tercio medio de la clavícula de consistencia dura e indolora. Esta se va haciendo más prominente con el crecimiento del paciente. No existe limitación para los arcos de movimiento.(1-11)

Estudios histológicos de la pseudoartrosis muestran una zona de tejido fibroso o fibrocartilagenoso además de zonas de osificación encondral.(2,7)

El diagnóstico diferencial incluye la disostosis cleidocraneal, la neurofibromatosis, la pseudoartrosis postraumática, la fractura de clavícula durante el parto y el síndrome de clavícula corta.(1-9-11) La disostosis cleidocraneal es una enfermedad de transmisión autosómica dominante en la que la alteración de la clavícula es bilateral y existe compromiso de otros huesos (coxa vara, dentinogénesis anómala, retardo de cierre de suturas craneales,etc.).(2,5,6)

La neurofibromatosis presenta hallazgos característicos del examen físico (manchas café con leche, nódulos de Lisch, etc.)(2,5,6). La fractura de clavícula que se produce durante el parto es el diagnóstico más frecuente a descartar. Los signos radiológicos de consolidación (callo óseo estructurado, reacción esclerosa) y remodelación del foco fracturario lo diferencian de la PCC(2,5,6). El síndrome de clavícula corta se caracteriza por un acortamiento de ambas clavículas acompañado de desplazamiento anterior de las escápulas, circunstancia que se manifiesta como una cifosis.

El hecho de que la gran mayoría de casos de PCC son asintomáticos y no tienen compromiso funcional el tratamiento de elección es el no quirúrgico.(1-11) La historia natural de esta enfermedad fue descrita por Schnall (1,7) quién observó que por lo general no hay dolor y no existe compromiso funcional del miembro superior, inclusive durante la vida adulta.(1-11)

El tratamiento quirúrgico se reserva para los casos en que exista limitación funcional, compresión vasculonerviosa o un defecto estético que se manifiesta como una prominencia de la clavícula o una asimetría del hombro afectado.(1,3-6,8-11)

Para su corrección existen varias técnicas quirúrgicas: Schnall et al.1 utilizaron injertos óseos y fijación interna en niños mayores de cuatro años. Owen et al.4 describieron el empleo de auto injertos, escisión de la zona afectada sin fijación interna. Lorente Molto et al.5 encontraron innecesaria la fijación interna pues la resección de la zona pseudoartrogénica y la introducción de un pequeño injerto de la cresta ilíaca para enfrentar los bordes fueron suficientes para lograr una adecuada fusión. Por el contrario, Shalom et al.7, como también Grogan et al.11, son partidarios de tratar de manera quirúrgica esta anomalía. Estos autores reportan una alta tasa de consolidación ósea en más del 97% de pacientes tratados quirúrgicamente.(5,7,10,1)

Presentamos este caso por su rareza (se han descrito alrededor de 100 casos en la literatura)(6). En nuestra opinión el tratamiento no quirúrgico es el más adecuado, aún en presencia

de un defecto estético. Los pacientes afectados se deben examinar de manera periódica para determinar si la deformidad se incrementa, como se describe en varios artículos, en cuyo caso se puede considerar la opción de cirugía. Esta alternativa de tratamiento debe considerarse sobretodo en mujeres en quienes el defecto estético puede ser tan importante que vale la pena correr el riesgo de complicaciones como infección, lesión vascular, cicatrices y posibilidad de reintervención por no unión(7).

Bibliografía

- 1- Schnall SB, King JD, Marrero G. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a review of the literature and surgical results of six cases. *J Pediatr Orthop* 1988;8:316–211979;139:64–7.
- 2- Gomez-Brouchet A, Sales de Gauzy J, Accadbled F, Abid A, Delisle MB, Cahuzac JP. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a histopathological study in five patients. *J Pediatr Orthop B* 2004;13:399–401.
- 3- Alldred AJ. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br* 1963;45:312–9.
- 4- Owen R. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br* 1970;52:644– 52
- 5- Lorente Molto FJ, Bonete Lluch DJ, Garrido IM. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a proposal for early surgical treatment. *J Pediatr Orthop* 2001;21:689–93.
- 6- Ettl V, Wild A, Krauspe R. Surgical Treatment of congenital Pseudarthrosis of the Clavicle: A Report of Three Cases and Review of the Literature. *Eur J Pediatr Surg* 2005, 15:56-60. Thieme Verlag Kg Stuttgart
- 7- Shalom A, Khermosh O, Wientroub S. The natural history of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br* 1994;76:846-847
- 8- Gibson DA, Carroll N. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br* 1970;52:629-643
- 9- Beals RK, Sauser D. Nontraumatic Disorders of the Clavicle. *J Am Acad Orthop Surg* 2006;14:205214
- 10- Toledo LC, MacEwen GD: Severe complication of surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *Clin Orthop* 1979; 139:64-67.21
- 11- Grogan DP, Love SM, Guidera KJ, Ogden JA: Operative treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Pediatr Orthop* 1991;11:176-180