

Pseudoartrosis congénita de Clavícula

GUERRERO VAZQUEZ, J.

Jefe de Servicio de Pediatría. Hospital Punta de Europa. Algeciras (Cádiz).

Fecha de publicación: diciembre de 2009

INTRODUCCIÓN

La Pseudoartrosis congénita de la clavícula (PACC) es una enfermedad rara vez descrita en la literatura pediátrica que se caracteriza por la existencia, generalmente unilateral, de una clavícula constituida intraútero por dos segmentos independientes entre sí. La clavícula más frecuentemente afectada es la derecha pero existen formas unilaterales izquierdas (anecdóticas) y formas bilaterales (solo el 10%).

ETIOPATOGENIA

El origen de este trastorno de la osteogénesis es desconocido habiéndose propuesto diversas posibilidades etiopatogénicas:

- *Teoría vascular.* El defecto sería resultado de la presión de la arteria subclavia sobre la clavícula en desarrollo. El hecho de que la arteria subclavia derecha discurra en una posición anatómica más elevada que la izquierda explicaría la más frecuente afectación de aquel lado. Esta presión se acentuaría en presencia de costillas cervicales o en situaciones en las que las primeras costillas tienen una inserción más cefálica; ambas condiciones se han descrito asociadas precisamente a la PACC. Apoya esta teoría la descripción de un paciente con PACC del lado izquierdo coincidente una gran costilla cervical izquierda y dextrocardia, situación en la que la disposición relativa de las arterias subclavas se encuentran cambiadas.

- *Teoría embriológica.* El defecto anatómico de la clavícula puede resultar de un fallo en la coalescencia de dos supuestos centros de osificación primarios o de una inadecuada reabsorción ósea de un único centro de osificación clavicular.

- *Teoría genética.* Se basa en el hallazgo ocasional de formas familiares aunque sin poder precisarse la modalidad de herencia.

CLINICA

El trastorno puede detectarse en el periodo neonatal o más frecuentemente en la lactancia o primera infancia cuando, al perderse el tejido

adiposo propio de las primeras edades de la vida, los familiares o el propio médico advierten una prominencia en el tercio medio de la clavícula que no es dolorosa ni funcionalmente limitante.



Es posible la movilización pasiva independiente de ambos fragmentos sin con ello provocar dolor y, como en las DCC, puede observarse una mayor capacidad de anteflexión de la cintura escapular.



A veces el paciente refiere ciertas molestias que se acentúan con el ejercicio, y, con el tiempo, puede desarrollar una asimetría del hombro con descenso del lado afectado en ausencia de una pérdida funcional importante.

Según algunos autores puede que, con el paso de los años, la alteración anatómica y la

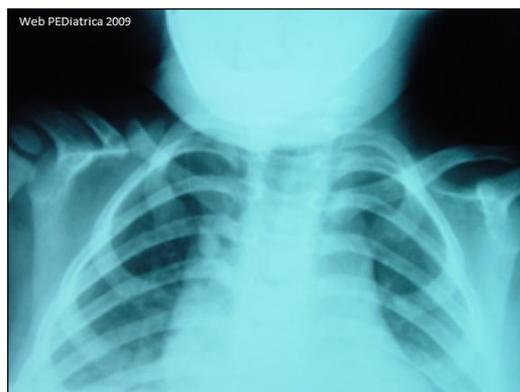
hipermovilidad del hombro acaben provocando complicaciones vasculares o neurológicas por daño secundario del plexo braquial (parálisis progresiva del plexo braquial y síndrome del desfiladero torácico... ésto, que se creía limitado a la edad adulta, puede desarrollarse en la adolescencia)

DIAGNOSTICO

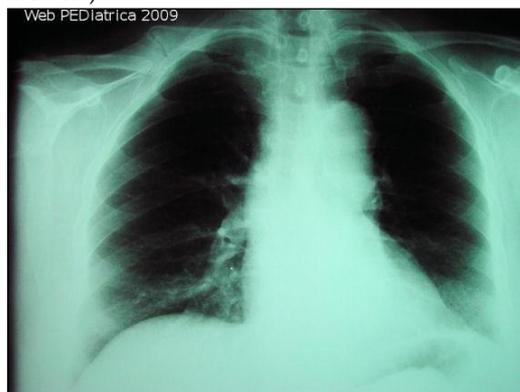
El diagnóstico (Tabla 1) se basa en los hallazgos clínicos y, sobre todo, radiográficos De entre éstos el más característico es encontrar una solución de continuidad en el tercio medio del hueso con separación interfragmentaria; las extremidades óseas están ensanchados en pata de elefante o, por el contrario, afiladas; el fragmento esternal es mayor y su extremidad medial se encuentra siempre por encima y adelantada respecto al fragmento acromial Es definitivo que todo lo indicado sucede en ausencia de formación de callo o de indicios de hueso reactivo.

Tabla 1. BASES PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA PACC

1. Localización derecha.
2. Lesión detectada en el lactante pequeño.
3. Ausencia radiográfica de fractura.
4. Escasa o nula repercusión funcional.
5. Incremento de la tumefacción con el crecimiento.
6. Ausencia de signos sugerentes de NF1 o de Displasia cleidocraneal.
7. Aspecto radiográfico característico (ver texto).
8. Eventualmente examen histológico.



Debe observarse que, evolutivamente, se desarrollan cambios radiológicos con gradual agrandamiento de los extremos óseos y angulación de los fragmentos. Ilustramos estos cambios que se desarrollan con la edad con la radiografía de una paciente de 68 años, atendida por patología cardiovascular (véase clavícula derecha).



El diagnóstico diferencial debe establecerse con cuadros como la fractura de clavícula, la disostosis cleidocraneana, la pseudoartrosis traumática y la pseudoartrosis relacionada con Neurofibromatosis 1.

En la fractura de clavícula de origen obstétrico existe crepitación, dolor a la palpación y cierta limitación funcional, apreciándose en el examen radiográfico una interrupción de la cortical ósea. Un dato evolutivo esencial es el desarrollo progresivo de un exuberante callo de fractura que luego, tras soldar eficazmente la separación interfragmentaria, desaparece de forma espontánea. Dato importante: El desconocimiento de la PACC puede llevar a que el obstetra o su equipo sean eventualmente acusados de haber provocado una fractura de clavícula (Morin 1993).

En la Displasia cleidocraneana existe una fuerte carga familiar; el defecto clavicular es, generalmente, bilateral y suele asociarse a afectación de otros huesos y estructuras de la línea media tales como cráneo balonado con

huesos wormianos y retraso en el cierre de las fontanelas, cara pequeña, retraso o defecto en la dentición y defectos pélvicos, de la columna (hemivértebras, espondilosis) o de las extremidades. En la Pseudoartrosis traumática el dolor y la repercusión funcional es la norma y, aunque ineficaz, puede apreciarse radiográficamente un callo de fractura.

Algunos autores consideran que, al contrario de lo que sucede con la pseudoartrosis congénita de la tibia, no hay relación entre la PACC y la NF1 (Padua et al 1999). Otros, sin embargo, consideran posible tal relación (Amaya Alarcón en el libro de Ignacio Pascual Castroviejo).

Se han descrito asociaciones de la PACC con procesos sindrómicos o malformativos pero, parece que, de modo circunstancial.

HISTOPATOLOGIA

La característica histopatológica de la PACC reside en que los extremos de los segmentos óseos están cubiertos por cartílago y, a menudo, separados entre sí por un tejido fibroso no propio de NF1 o de Displasia fibrosa.

TRATAMIENTO

En cuanto al tratamiento, a pesar de lo indicado y, aunque es indudable que en la PACC nunca se producirá la fusión espontánea de los segmentos óseos, la habitual falta de síntomas y las posibles complicaciones postoperatorias hacen de la cirugía una opción terapéutica controvertida. Posibles indicaciones de la misma serían la deformidad importante o progresiva, las molestias funcionales o una demanda imperativa de los padres.

La edad en que habría que realizar la intervención (escisión de la cobertura cartilaginosa, alineamiento de los fragmentos y osteosíntesis con o sin trasplante óseo), también es diversamente valorada y mientras, algunos, proponen demorarla hasta la edad escolar - las intervenciones más tardías no dan resultados tan satisfactorios y las precoces conllevan el riesgo de ser, a la vez, demasiado sistemáticas y técnicamente más difíciles- ; otros, propugnan adelantarla a la lactancia o primera infancia. En cualquier caso es necesario comentar a los familiares los riesgos y beneficios de la corrección quirúrgica.

Terminamos indicando que el interés de conocer la PACC radica no solo en su importancia

intrínseca sino, también, en los diagnósticos diferenciales que obliga a establecer y a lo muy excepcional de su referencia en la literatura pediátrica.

BIBLIOGRAFIA

1. Alldred AJ. Congenital pseudoarthrosis of clavicle. *J Bone Joint Surg (Br)* 1963;45:312-9.
2. Amaya Alarcón S. Displasia congénita de la tibia y otras alteraciones óseas en la NF 1. En: I. Pascual-Castroviejo (ed) "Neurofibromatosis". Madrid: Fundación ONCE y Escuela Libre; 2001. p. 89-111.
3. Azouz EM. Abnormal clavicles in a neonate with partial monosomy 21 by Wang and Aftimos, New Zealand. *Pediatr Radiol* 1999;29:720.
4. Behringer MBR, Wilson FC. Congenital pseudoarthrosis of the clavicle. *Am J Dis Child* 1972;123:511-7.
5. Cadilhac C, Fenoll B, Peretti A, Padovani JP, Pouliquen JC, Rigault P. Pseudarthrose congénitale de la clavicule. Etude de 25 cas chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 2000;86:575-80.
6. Cataldo F. A 7-month-old child with a clavicular swelling since birth. *Eur J Pediatr* 1999;158:1001-2.
7. Dähnert W. Cleidocranial dysostosis. En *Radiology Review Manual*. Fourth edition. Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia 2000, p 47-8.
8. Fitzwilliams DCL. Hereditary cranio-cleido-dysostosis. *Lancet* 1910;2:1466-75.
9. Gibson DA, Carrol N. Congenital pseudoarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg (Br)* 1970;52:629-43.
10. Guerrero Fernández J, Guerrero Vázquez J, Sánchez-Grande L, Collantes García C, Olmedo Sanlaureano S. Pseudoartrosis congénita de clavícula. A propósito de un caso. *Rev Esp Pediatr* 2003; 59:464-7.
11. Lorente Moltó FJ, Bonete Lluch DJ, Garrido IM. Congenital pseudoarthrosis of the clavicle: a proposal for early surgical treatment. *J Pediatr Orthop*. 2001;21:689-93.
12. Lloyd-Roberts GC, Apley AG, Owen R. Reflections upon the aetiology of congenital pseudoarthrosis of the clavicle. With a note on cranio-cleido dysostosis. *J Bone Joint Surg (Br)* 1975;57:24-9.
13. Manashil G, Lauffer S. Congenital Pseudoarthrosis of the clavicle: Report of three cases. *AJR* 1979;132:678-9.
14. Morin LR, Fossey FP, Besselievre A, Loisel JC, Edwards JN. Congenital pseudoarthrosis of the clavicle. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1993;72:120-1.
15. Padua R, Romanini E, Conti C, Padua L, Serra F. Bilateral congenital pseudoarthrosis of the clavicle report of a case with clinical, radiological and neurophysiological evaluation. *Acta Orthop Belg* 1999;65:372-5.

16. Price BD, Price CT. Familial congenital pseudoarthrosis of the clavicle: case report and literature review. Iowa Orthop J 1996;16:153-6.
17. Resnick D .Additional Congenital or Heritable Anomalies and Syndromes. Congenital Pseudoarthrosis. En Donald Resnick. Bone an Joint Imaging. WB Saunders Company . Philadelphia 1989;1090-1.
18. Shalom A, Kerhmosh O, Wientroub S. The natural history of congenital pseudoarthrosis of the clavicle. J Bone Joint Surg (Br) 1994;76-B:846-7.
19. Sakkers RJ, Tjin a Ton E, Bos CF. Left-sided congenital pseudoarthrosis of the clavícula. J Pediatr Orthop B 1999;8:45-7
20. Sales de Gauzy J, Baunin C, Puget C, Fajadet P, Cahuzac JP. Congenital pseudoartrosis of the clavicle and thoracic outlet syndrome in adolescence. J Pediatr Orthop B. 1999;8:299-301
21. Van Heest AE. Trastornos congénitos de la mano y extremidad escapular. Clin Pediat NA (ed esp); 1996;5:1031-48.