

NOTA CLÍNICA

**Seudoartrosis congénita de clavícula bilateral.
Caso clínico**



A. Nieto Gil*, A. Gómez Navalón y P. Zorrilla Ribot

Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España

Recibido el 30 de noviembre de 2014; aceptado el 10 de febrero de 2015

Disponible en Internet el 5 de mayo de 2015

PALABRAS CLAVE

Seudoartrosis
congénita;
Clavícula;
Bilateral

Resumen La seudoartrosis congénita de clavícula es una rara malformación de etiología todavía no aclarada. La afectación bilateral es excepcional. Aun siendo una malformación congénita su diagnóstico puede prolongarse hasta avanzada la niñez, presentando los pacientes una deformidad indolora del tercio medio de la clavícula en ausencia de traumatismo previo. El tratamiento es controvertido, y puede ser quirúrgico o no según la repercusión funcional y estética. Presentamos un caso de afectación bilateral y analizamos la bibliografía encontrada al respecto.

© 2014 SECOT. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Congenital
seudarthrosis;
Clavicle;
Bilateral

Bilateral congenital seudarthrosis of the clavicle. A clinical case

Abstract Congenital pseudarthrosis of the clavicle is a rare malformation in which the aetiology is still unclear. Bilateral involvement is exceptional. Although it is a congenital malformation, it may not be diagnosed until late childhood, with patients presenting with a painless deformity of the middle third of the clavicle in the absence of prior trauma. The treatment is controversial, and may be surgical, depending on the functional impact and aesthetics. A case of bilateral involvement is presented, together with a review of the relevant literature.

© 2014 SECOT. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 3 meses de edad, tercero de tres hermanos, nacido a término mediante parto eutócico en presentación cefálica. Entre los antecedentes familiares se detectó la presencia de «manchas café con leche»

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: a.nieto@hotmail.es (A. Nieto Gil).

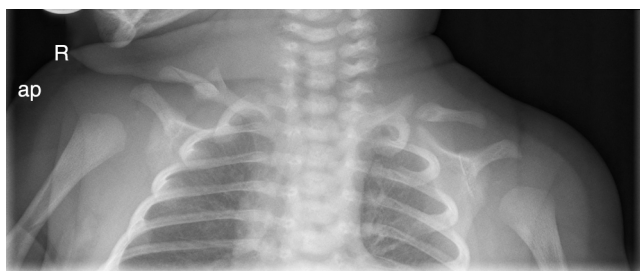


Figura 1 Radiografía del paciente a la semana de edad donde se aprecia pseudoartrosis de ambas clavículas.

sugerentes de neurofibromatosis por parte de la abuela materna y una hermana.

En el estudio realizado por Neuropediatría, no se encontraron alteraciones neurológicas en el paciente.

El niño fue derivado a consultas de traumatología por su pediatra por notarle una pequeña tumoración en ambas clavículas.

A la exploración presentó movilidad de cuello y brazos normales. Ausencia de asimetrías y se palparon pequeños nódulos a nivel del tercio medio de ambas clavículas. Los padres refirieron que en ningún momento desde el nacimiento presentó dolor ni déficit de movilidad.

En la radiografía a la semana de edad (fig. 1) se apreció imagen compatible con fractura versus pseudoartrosis bilateral de clavículas. Se repitió el estudio, a los 4 meses (fig. 2) pudiéndose observar la persistencia de la imagen de pseudoartrosis de ambas clavículas. Dado que no se apreció consolidación ni existía antecedente de parto traumático ni traumatismo previo, se diagnosticó de pseudoartrosis congénita de clavícula bilateral.

Discusión

La pseudoartrosis congénita de clavícula es una patología rara de la que no hay mucha bibliografía, hay descritos unos

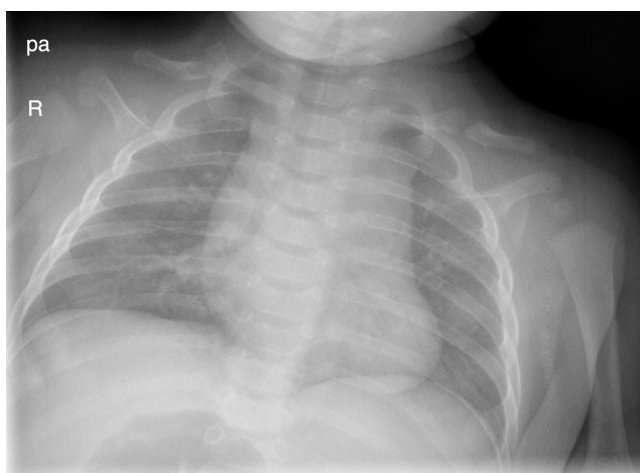


Figura 2 Radiografía del paciente a los 4 meses de edad donde se confirma pseudoartrosis de ambas clavículas.

200 casos en la literatura, siendo más frecuente en niñas¹. La bilateralidad es muy infrecuente, hay publicados 7 casos².

Su etiología aún no ha sido esclarecida con certeza. Algunos autores creen que es debido a un fallo en la consolidación de los dos centros de osificación de la clavícula^{3,4}. Para otros se produciría por un defecto en el desarrollo embriológico durante los primeros estadios del mismo⁵. También se ha atribuido a una relación causal entre la posición de la cabeza fetal durante el parto cefálico⁵. Algunos autores encuentran cierta relación entre la pseudoartrosis congénita de clavícula y el síndrome del estrecho torácico superior², así como con el síndrome de Ehlers-Danlos⁶ y la neurofibromatosis².

Aunque se han descrito casos de herencia autosómica, por lo general se presenta de forma esporádica. Sin embargo, existe una posible transmisión genética de tipo autosómica dominante. Además existen casos de afectación familiar. También se ha encontrado una relación con una microdeleción en el cromosoma 10p11.21p12⁷.

El diagnóstico es clínico y radiológico. Se presenta como una deformidad indolora a nivel de la clavícula en ausencia de antecedente traumático obstétrico, ni déficit de movilidad. Suele diagnosticarse en los primeros años de vida debido al defecto estético que produce. Suele ser la madre la que se da cuenta de la tumoración.

En la mayoría de los casos no es necesario realizar biopsia para confirmarlo. En la radiografía se observa afectación ósea en ambos extremos de la clavícula quedando el fragmento medial más ancho y anterior que el lateral.

En el estudio anatomopatológico en el caso de tratarse de una pseudoartrosis hipertrófica se pueden observar zonas de cartílago hialino¹ con condrocitos en distintos estados de maduración con el mismo patrón que en el cartílago de crecimiento⁴. Mientras que en caso de tratarse de una pseudoartrosis atrófica podríamos tener un patrón de tejido conjuntivo fibroso^{1,5}.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo en primer lugar con las fracturas obstétricas de la clavícula. En estos casos puede existir un antecedente traumático, parto distócico, macrosomía o fórceps entre otros. En la radiología sería visible el callo de fractura y a la exploración parecería dolor. También es necesario diferenciarlo de la disostosis cleidocraneal⁸, en estos casos el paciente presentaría además aumento de las fontanelas, alteración en el desarrollo del esternón columna y pelvis, además de afectación bilateral y antecedentes familiares.

En cuanto al tratamiento, este es controvertido. Algunos autores abogan por el tratamiento conservador siempre y cuando no haya limitación funcional¹, compresión vasculonerviosa y el defecto estético sea tolerable por el paciente³. Los que optan por el tratamiento quirúrgico aconsejan no intervenir antes de los 4 años de edad^{1,2} y la mayoría de los autores solo recomiendan cirugía en el caso de pacientes sintomáticos o con grandes deformidades. La corrección quirúrgica consiste básicamente en la resección del tejido fibroso y la osteosíntesis mediante agujas de Kirschner⁹ o mediante placas, más aporte de injerto^{2,6}.

Prakash Chandran et al.¹⁰ en su estudio refieren menor tasa de infecciones y complicaciones mediante el uso de placas en comparación con la osteosíntesis mediante agujas de Kirschner.

A diferencia con la seudoartrosis congénita, en el caso de la seudoartrosis postraumática, la mayoría de los pacientes requieren tratamiento quirúrgico debido al dolor y a la limitación de la movilidad que asocian estas lesiones.

A modo de conclusión presentamos este caso dada su excepcionalidad, debido su baja prevalencia y tratarse de un paciente varón con afectación bilateral.

Destacamos la escasa bibliografía publicada al respecto y la ausencia de estudios a largo plazo, por lo que bajo nuestro punto de vista, es primordial un seguimiento del enfermo para valorar periódicamente la evolución de las lesiones. Y en caso de síntomas clínicos, deformidad llamativa y/o limitación de la funcionalidad se plantearía la opción de la cirugía.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

No ha habido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Ullot-Font R, Cepero-Campà S, Gargantilla-Vázquez A, Hernández-Bou S. Seudoartrosis congénita de clavícula. *An Pediatr Barc.* 2006;64:273–6.
2. Rodríguez JR, Martínez A, Carbonell C. Seudoartrosis congénita de clavícula asociada a síndrome del estrecho torácico superior. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Cir Osteoart.* 1997;32:220–4.
3. Alldred AJ. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surgery.* 1963;45-B:312–9.
4. Soichiro Hirata MD, Hidetoshi Miya MD, Kosaku Mizuno MD. Congenital pseudarthrosis of the clavicle histologic examination for the etiology of the disease. *Clin Orthop.* 1995;315:242–5.
5. Owen R. Congenital pseudoarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surgery.* 1970;52-B:644–52.
6. Fernández Moral V, Braña Vigil A, Castañón Muñoz ML, Braña Vigil A. Pseudoartrosis congénita de clavícula. A propósito de un caso. *Rev Esp Cir Osteoart.* 1993;28:51–3.
7. Shahdadpuri R, de Vries B, Pfundt R, de Leeuw N, Reardon W. Pseudoarthrosis of the clavicle and copper beaten skull associated with chromosome 10p11.21p12.1 microdeletion. *Inc American Journal of Medical Genetics.* 2008;146A:233–7.
8. Morin LR, Fossey FP, Besselièvre A, Loisel JC, Edwards JN. Congenital pseudoarthrosis of the clavicle. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 1993;72:120–1.
9. Persiani P, Molayem I, Villani C, Cadilhac C, Glorion C. Surgical treatment of congenital pseudoarthrosis of the clavicle: a report on 17 cases. *Acta Orthop Belg.* 2008;74:161–6.
10. Chandran P, George H, James LA. Congenital clavicular pseudoarthrosis: comparison of two treatment methods. *J Child Orthop.* 2011;5:1–4.