

CLÍNICA QUIRÚRGICA UNIVERSITARIA DE TRAUMATOLOGÍA Y ORTOPEDIA.

Pseudoartrosis congénita de clavícula

F. GOMAR-SANCHO y J. M. DEL PINO

RESUMEN

Se aporta un caso de pseudoartrosis congénita de clavícula, discutiendo su posible origen embriológico, sus posibles repercusiones funcionales y su tratamiento.

Descriptores: Clavícula. Pseudoartrosis congénita.

SUMMARY

The authors report a new case of congenital pseudo-arthritis of clavicle successfully treated.

The embriological ethiology, functional disorder and treatment are discussed with collected bibliography.

Key words: Clavicle. Congenital pseudo-arthritis. Congenital pseudo-arthritis of clavicle.

Introducción

La pseudoartrosis congénita de clavícula, descrita por primera vez por FITZWILLIAMS en 1910 y separada de la disostosis cleido-esternal por ALDRED en 1963, es una entidad anatomoclínica muy rara, tan sólo hay algo más de una centena de casos publicados en las revistas médicas más importantes.

Se presenta como una tumoración localizada invariablemente en el tercio medio de la clavícula, habitualmente advertida al nacimiento, ocasionalmente en la niñez, con tendencia a aumentar progresivamente con el crecimiento.

Su interés radica, más que en su rareza, en presentar numerosos puntos de interés objeto de discusión.

Caso clínico

A.V., niña de 4 años de edad que acude a nuestra consulta por presentar una tumoración a nivel del tercio medio de la clavícula derecha.

No se recogen antecedentes familiares ni traumatismos obstétricos. Tampoco hay otros antecedentes traumáticos. La tumoración fue detectada por la madre cuando la niña contaba 3 meses de edad y fue aumentando progresivamente con el crecimiento. En ningún momento de la evolución existió alteración funcional ni dolor. La madre consulta por la progresión del tumor sin regresar como le había anunciado el pediatra.

A la exploración apreciamos una tumoración de consistencia ósea a nivel del tercio medio de la clavícula, dependiente de ella, no dolorosa al tacto, no adherida a planos superficiales (Fig. 1). A nivel de dicha tumoración se aprecia una movilidad patológica de la clavícula al movilizar el hombro. La exploración funcional del hombro no reveló alteración alguna.

El estudio radiográfico demostró una clavícula en dos fragmentos separados por tejidos blandos con desplazamiento del fragmento medial hacia arriba, quedando el lateral por debajo. Ambos extremos presentaban una esclerosis limitante pero no reacción perióstica. (Fig. 2).

Con el diagnóstico de pseudoartrosis congénita de clavícula y a petición de los padres se interviene a los 5 años de edad con una incisión arqueada sobre la tercera costilla haciendo una exposición subperióstica de la clavícula y resecaando en un

Discusión

Embriología de la clavícula.— La clavícula, como la mayoría de los huesos membranosos, comienza a formarse durante el período embriogénico (a las 7 u 8 primeras semanas desde la ovulación), siendo el primer hueso junto a la mandíbula que comienza a osificarse en el embrión.

Es interesante señalar que el desarrollo completo de la clavícula tiene una primera fase de osificación membranosa y una segunda fase en la que secundariamente se desarrollan dos núcleos de osificación endocranal que continuarán el desarrollo de la pieza esquelética.

La primera fase se inicia con una condensación mesenquimal alargada y oblicua, bajo el área precoracoidea del cuello, en el embrión de 11 mm correspondiente a la 4.^a-5.^a semana del desarrollo embriogénico (GARDNER, 3, y OWEN, 4). Tan pronto como se inicia esta condensación mesenquimal por proliferación fibrocelular, se producirá por parte de dichas células una matriz orgánica mineralizada (GARDNER, 3). Para la mayoría de autores (GARDNER, 3, OWEN, 4, O'RAHILLY, 5, etc...) la osificación de la clavícula se inicia en dos centros a ambos extremos de la clavícula para fusionarse posteriormente formando un solo bloque en el embrión de 33 mm. Sin embargo, GIBSON (6), en un minucioso estudio embriológico, demuestra en cortes seriados que en el embrión de 18 mm los primeros cortes presentan dos núcleos de osificación pero en cortes más profundos se ve claramente la continuidad entre ellos, al igual que KOCH (7) cree en un solo centro de osificación que ocupa toda la longitud de la clavícula con una zona estrecha en el medio.

Una vez terminada la primera fase de osificación membranosa, en el embrión de 33 mm se inicia una diferenciación de cartílago hialino en ambos extremos de la clavícula a la vez que hay una invasión vascular en el centro con una doble actividad, osteo-

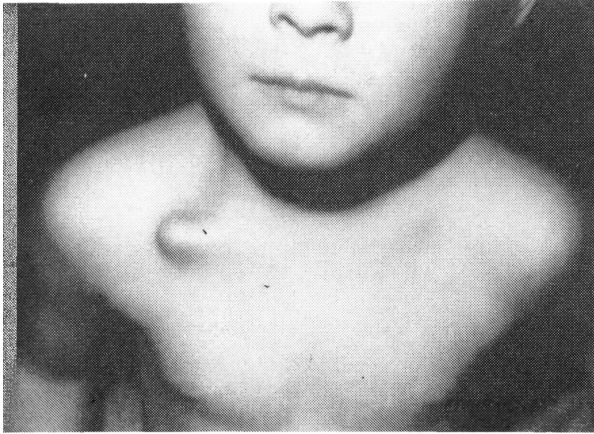


FIG. 1

solo bloque el foco de pseudoartrosis. El defecto fue cubierto con injerto corticoesponjoso tomado del hueso iliaco y fijados ambos fragmentos con una placa y cuatro tornillos.

El estudio anatomopatológico de la pieza informó de un doble foco de osificación con una zona media de pseudoartrosis, revestidos ambos de cartílago y enueltos en una banda fibrosa. No se evidenciaron signos de degeneración del cartílago, viéndose como éste, en su porción distal, se continuaba con hueso esponjoso.

Tras un postoperatorio sin incidencia se consigue la incorporación del injerto a los 3 meses. (Fig. 3). Al año se decide la extracción de la placa por protusión de uno de los tornillos. El control a los dos años de la operación muestra una clavícula totalmente reconstruida. (Figs. 4 y 5).

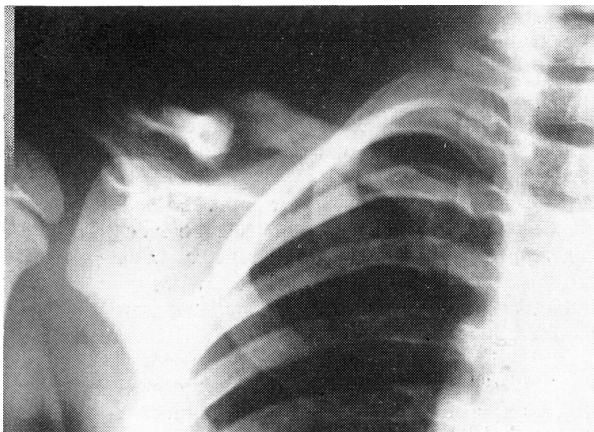


FIG. 2

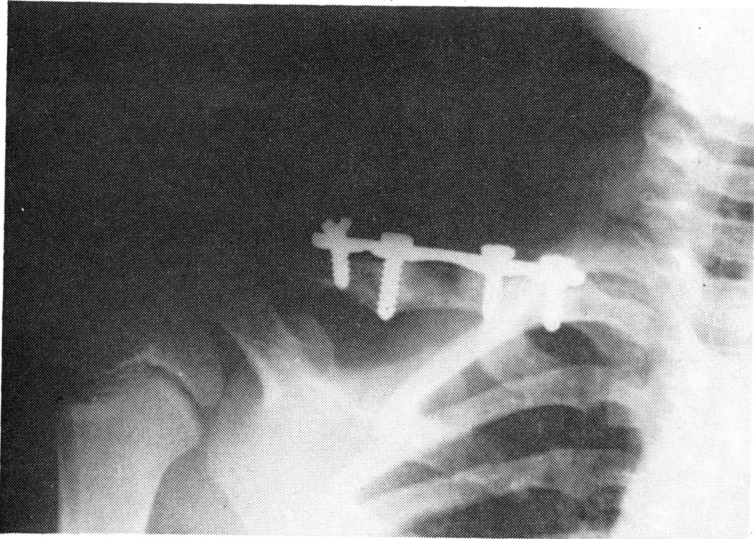


FIG. 3

lítica y osteoclástica (WALL, 8), siendo sustituido el hueso membranoso por otro nuevo formándose a la vez la cavidad medular. Ambos cartílagos hialinos de los extremos continuarán el crecimiento en longitud por osificación encondral y el hueso crecerá en grosor por aposición perióstica.

Consideraciones etiopatogénicas.— La etiopatogenia de esta afección continúa siendo un punto oscuro. Para la mayoría de autores se trataría de un defecto del desarrollo embriológico. O'RAHILLY (5), aceptando un doble núcleo de osificación membranosa cree que el defecto está en la no fusión de

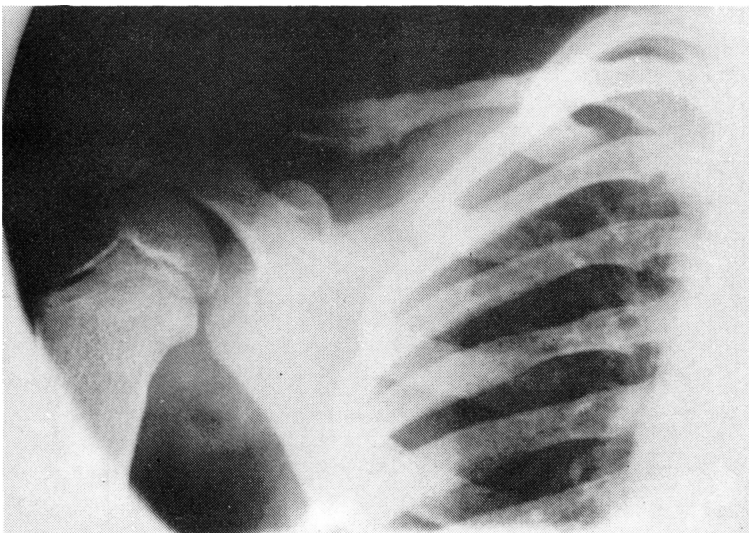


FIG. 4

estos centros, que crecerían independientemente por la acción de diversas noxas. OWEN (4) llama la atención de que en un estudio sobre 70 niños ectomélicos en ninguno existían alteraciones del desarrollo de la clavícula, quizás porque cuando actúan las diferentes noxas responsables de estas graves malformaciones la clavícula ya está bien desarrollada, la pseudoartrosis de clavícula obedecería a una noxa de actuación muy temprana. Si aceptamos el criterio de GIBSON (6) de un solo centro de osificación, esta hipótesis quedaría descartada.

Para WALL (8) el defecto de desarrollo sería más tardío, justo en el momento de transición de osificación membranosa a osificación condral, cuando se produce la invasión vascular del centro de la clavícula con formación de la cavidad medular. Se trataría de una atresia de estos vasos, pero sin explicar cómo el hueso membranoso se convertiría en el tejido fibroso de la pseudoartrosis.

Un dato interesante es que todas las pseudoartrosis congénitas descritas hasta la revisión de OWEN (4) de 1970 afectaban al lado derecho. Posteriormente en la serie de GIBSON (6) de 27 casos hay 2 izquierdos y 6 bilaterales y en la serie de WALL (8) hay uno izquierdo sobre cinco. En este sentido OWEN (4) busca una explicación mecánica ya que un gran porcentaje de fetos están en posición occipitoanterior izquierda durante

la presentación cefálica y el hombro derecho es a menudo comprimido con la sínfisis púbica. En contra de esta hipótesis hay que señalar que la pseudoartrosis de clavícula tras una fractura perinatal es desconocida.

Aunque GIBSON (6) recoge 9 casos con antecedentes familiares, este hecho no ha sido confirmado por otros autores para poder plantear seriamente la hipótesis de un factor hereditario ni siquiera recesivo de baja penetración. Más bien habría que pensar si estos casos correspondían a una disostosis cleido-craneal.

Menos apoyo tiene la hipótesis de LLOYD-ROBERTS (9) que atribuye el defecto a una compresión de la arteria subclavia por una costilla cervical o una primera costilla alta.

Consideraciones anatomoclínicas.— En la mayoría de los niños afectados de esta malformación, los hallazgos clínicos se limitan a una tumoración dura y prominente sobre el tercio medio de la clavícula, sin molestias y sin la mínima alteración funcional del hombro, aunque OWEN (4) ha descrito algunos casos de discreta limitación de la abducción. Salvo en los 9 casos recogidos por GIBSON (6), no hay nunca antecedentes familiares ni traumatismos obstétricos significativos, y suele presentarse como deformidad única.

La lesión está presente siempre al nacimiento e invariablemente crece en volumen con el transcurso de los años. En el 50 por 100 se detecta antes de las 2 semanas de vida, en un 30 por 100 entre las 2 semanas y los 2 años y sólo un 20 por 100 después de los 2 años; en estos últimos, su descubrimiento se realiza al fijar la atención en la clavícula tras un traumatismo banal, con el peligro de interpretar la pseudoartrosis como lesión adquirida.

La radiología es bien característica, un defecto óseo interpuesto entre los dos extremos claviculares, con una esclerosis limitante, sin evidencia de reacción ósea perióstica y siempre con idéntico desplazamiento: el

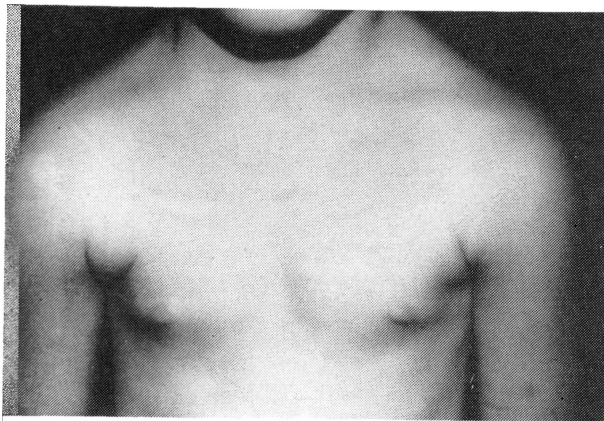


FIG. 5

fragmento esternal, más ancho, se desplaza hacia adelante y arriba siendo responsable de la tumoración clínica, mientras que el fragmento acromial queda situado por debajo.

El diagnóstico de pseudoartrosis congénita de clavícula exige descartar la disostosis cleido-esternal. Esta, en su más completa expresión es fácilmente identificable, el defecto clavicular es bilateral y hay otros estigmas obvios como anchas fontanelas, huesos faciales pequeños, etc... y con una historia familiar clara. El problema se plantea en las formas menores de disostosis cleidoesternal sin antecedentes familiares en los que hay que descartar mediante estudio radiográfico minucioso posibles estigmas de disostosis como defectos de osificación en los huesos de la pelvis, anomalías menores en los huesos de las manos y de los pies.

Consideraciones terapéuticas.— El tratamiento de la pseudoartrosis congénita de clavícula viene impuesto exclusivamente por la grave y progresiva deformidad estética que produce. En ningún caso se plantean objetivos funcionales pese a que la clavícula en el estudio biomecánico del hombro parece desempeñar un papel fundamental.

El hombro es sin duda la articulación que más amplia movilidad posee en los tres planos. Este grado de movimiento no está protagonizado exclusivamente por la articulación glenohumeral, sólo es posible con el concurso de otras articulaciones de la cintura escapular. Así, cuando el brazo se abduce 180°, la clavícula se angula 30° hacia arriba y 35° hacia atrás gracias al movimiento de la articulación esternoclavicular. Durante este movimiento el húmero se eleva 120° sobre la articulación glenohumeral y la escápula gira hacia afuera 60° sobre la pared torácica.

Este movimiento complejo de los tres huesos simultáneamente parece indicar un importante papel de la clavícula durante la elevación del brazo. Esta actúa además a modo de puntal sosteniendo la escápula en

el movimiento del hombro hacia adelante y atrás describiendo la escápula un arco de 50° sobre la articulación esternoclavicular. Por último la clavícula actúa como medio de transmisión de la fuerza de soporte del trapecio a la escápula a través del ligamento coracoclavicular.

Pese a todo lo expuesto desde el punto de vista teórico de la función de la clavícula, su pérdida de ninguna manera disminuye la amplitud de movilidad del hombro. Los pacientes a los que se les ha practicado la resección de este hueso así lo demuestran. En este sentido cabe mencionar el estudio que ABBOTT y LUCAS (10) llevan a cabo recogiendo las experiencias de los distintos autores que realizaron resecciones parciales o totales de la clavícula, analizando sus consecuencias funcionales y poniendo de manifiesto que no se producen alteraciones de la función del hombro o bien son mínimas.

Con estas premisas es tan válido para la solución de la pseudoartrosis congénita de la clavícula su reconstrucción como la exéresis de la tumoración. Sin embargo, ya que se aborda con fines estéticos, es más racional buscar la reconstrucción anatómica mediante injertos de hueso esponjoso y osteosíntesis temporal. Los problemas no son los mismos que en la pseudoartrosis congénita de tibia y la continuidad ósea se consigue en casi todos los casos; los únicos fracasos descritos corresponden a tratamientos con injerto simple sin osteosíntesis.

El tratamiento quirúrgico no plantea problemas si la disección es cuidadosa y la hemostasia correcta, pero de cualquier forma la disección es mucho más fácil cuanto mayor es el niño y no hay razón para una intervención prematura. Tan sólo cabe destacar un detalle técnico, la incisión de la piel debe ser lo más baja posible, una incisión arqueada sobre 2.^a-3.^a costilla, porque con el crecimiento la cicatriz emigra hacia el cuello con peores resultados estéticos y más posibilidades de cicatrices hipertróficas, OWEN (4).

BIBLIOGRAFIA

1. FITZWILLIAMS, D. C. L. (1910): Hereditary Cranio-cleido-dysostosis. *Lancet*, 11. 1466.
2. ALLDRED, A. J. (1963): Congenital Pseudoarthrosis of the clavicle. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 45-B. 312.
3. GARDNER, E. (1968): The embryology of the clavicle. *Clinical Orthopaedics and related Research*, 58. 9.
4. OWEN, R. (1970): Congenital Pseudoarthrosis of the clavicle. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 52-B. 644.
5. O'RAHILLY, R. (1967): In *normal and abnormal embryological development*, p. 10. Editado por C. H. Frantaz. National Research Council Publication 1497. Washington, D.C.
6. GIBSON, D. A. y CARROL, N. (1970): Congenital pseudoarthrosis of the clavicle. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 52-B. 629.
7. KOCH, A. R. (1960): Die Frühentwicklung der Clavicula beim Menschen. *Acta Anatomica*, 42. 177.
8. WALL, J. J. (1970): Congenital Pseudoarthrosis of the Clavicle. *The Journal of Bone and Joint Surgery*, 52-A. 1003.
9. LLOYD-ROBERTS, G. C.; APLEY, A. G. y OWEN, R. (1975): Reflections up aetiology of congenital pseudoarthrosis of the clavicle. (With a wite a cranio-cleido-dysostosis). *Journal of Bone and Joint Surgery*, 57-B. 24.
10. ABBOTT, L. C. y LUCAS, D. B. (1954): The funtion of the clavicle. *Annals of Surgery*, 140. 583.