

MeB – Pagine Elettroniche

Volume IX

Febbraio 2006

numero 2

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Pseudoartrosi congenita della clavicola: descrizione di un caso

Paolo Meglio

Pediatra di Famiglia, Roma

Indirizzo per corrispondenza: paolo.meglio@fastwebnet.it

Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a case report**Keywords:** *Clavicle congenital pseudarthrosis, omerus fracture*

Summary *We report the case of the congenital pseudarthrosis of the clavicle (PAC) in a female child aged 1 year and 9 months. PAC is a rare disease which is normally present at birth even though diagnosis may sometimes be delayed due to the absence of the characteristic painless mass or swelling over the clavicle. In PAC, the two primary ossification centres fail to unite, and sometimes the two resulting portions of the clavicle are connected by a fibrous bridge, contiguous with the periosteum, and a synovial membrane develops. Usually the patient has no history of trauma, and shoulder and arm movements are normal. In this case, PAC was diagnosed following a trauma that caused the omerus fracture and the rupture of the fibrous bridge between the two portions of the clavicle. The aetiology, clinical findings, and therapy of PAC are discussed.*

CASO CLINICO

M. è una bambina minuta, dai capelli scuri e gli occhi neri, vivaci. È nata a termine, da un parto cesareo e ha i precedenti comuni a tutti i bambini che frequentano l'asilo e, in più,

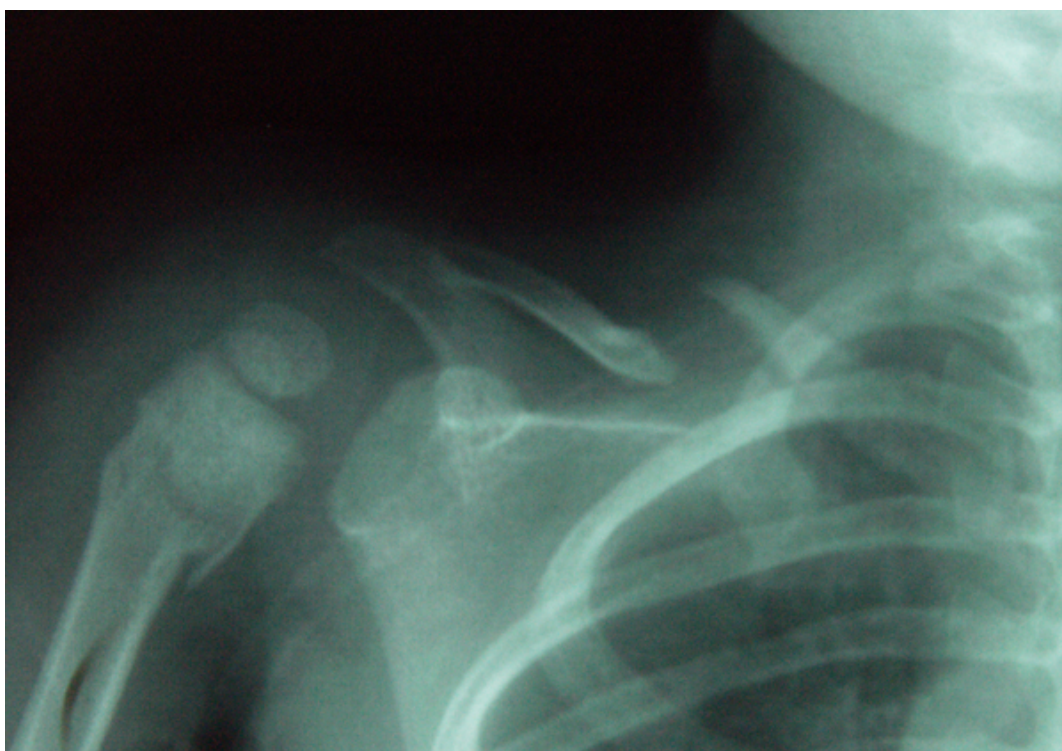
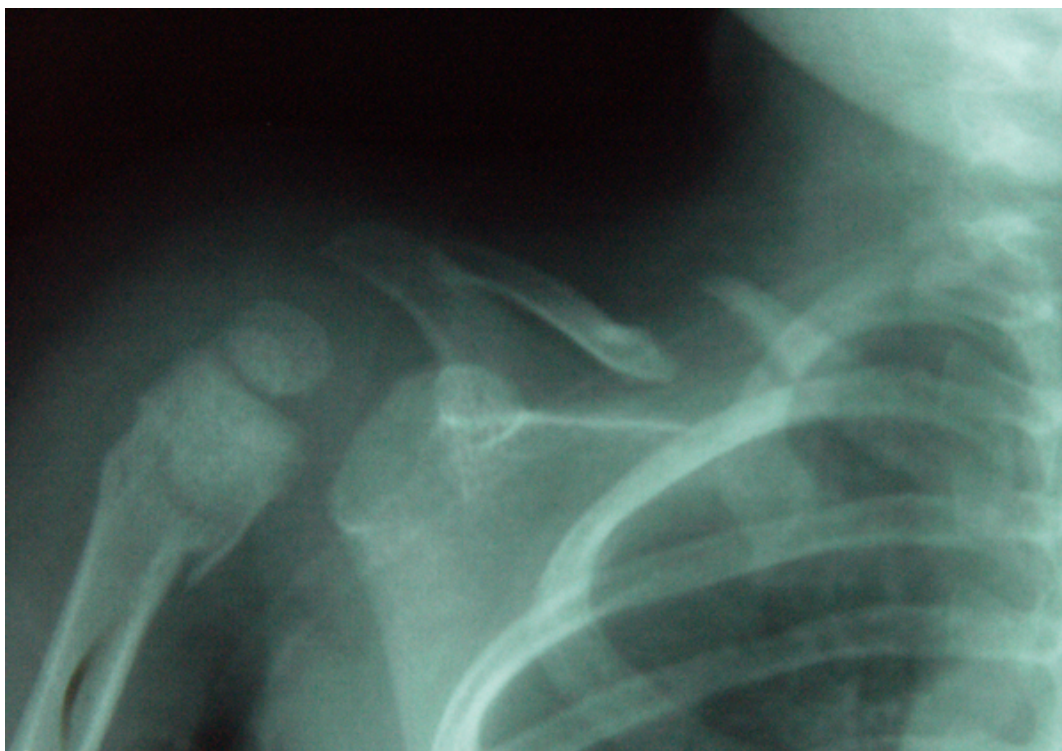
ha presentato un focolaio broncopneumonico a 15 mesi d'età risolto con la terapia antibiotica orale.

In una serata di Aprile, quando la bambina aveva 21 mesi, presso lo studio è venuta la mamma che mi ha raccontato una storia risalente a tre giorni prima quando Martina era caduta a terra, insieme a lei, mentre era in ginocchio e la teneva in braccio. Recatisi presso il PS di un ospedale, il pediatra consultato aveva notato l'impotenza funzionale dell'arto superiore destro per la quale aveva chiesto la consulenza ortopedica e prescritto una radiografia. L'ortopedico, subito intervenuto, aveva fatto eseguire altri movimenti alla bambina e, tranquillizzati i genitori, sconsigliava la radiografia poiché inutile. Pur rilevando una piccola tumefazione nella zona epicondilare del braccio interessato, la bambina era stata dimessa.

Due giorni dopo, avendo notato una rigidità della spalla e del braccio destri e l'insorgenza di dolore quando la bambina sollevava attivamente o passivamente il braccio, i genitori si sono rivolti a me. Durante la visita persisteva l'impotenza funzionale dell'arto interessato e il dolore provocava il pianto, anche alla mobilizzazione passiva. Il dato eclatante, però, era quello di una tumefazione a livello del terzo medio della clavicola.

Stupito dal fatto che tale tumefazione non fosse già stata rilevata (neanche dai genitori, a dire il vero), ho inviato di nuovo la bambina al PS per l'esecuzione, finalmente, di una radiografia della spalla destra, con il sospetto di frattura traumatica della clavicola.

I genitori si sono recati presso un altro ospedale dove l'esecuzione della radiografia ha però riservato delle sorprese. Essa, infatti, secondo l'ortopedico evidenziava (figura 1):



Fitzwilliams DCL. Hereditary cranio-cleido-dysostosis. *Lancet* 1910; 2:1466. Padua R, Romanini E, Conti C, Padua L, Serra F. Bilateral congenital pseudarthrosis of the clavicle report of a case with clinical, radiological and neurophysiological evaluation. *Acta Orthop Belg* 1999; 65:372. Cadilhac C, Fenoll B, Peretti A, Padovani JP, Pouliquen JC, Rigault P. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: 25 childhood cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2000; 86:575. Canepa G. Deformità congenite del cingolo scapolo-clavicolare.

In *Osteopatologia infantile*. Piccin ed., 1996, pag.57 Vidal LC, Laleona CG, Carreras LB, Fenollar V. Deformidad en la clavícula derecha. *An Pediatr (Barc)* 2005; 62:85. Gunes T, Erdem M, Sen C. A case of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2005; 39:266. 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. Alldred AJ. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg* 1963; 45:312. Hi-

rata S, Miya H, Mizuno K. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. Histologic examination for the etiology of the disease. Clin Orthop Relat Res 1995; 315:242. 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. Lloyd-Roberts GC, Apley AG, Owen R. Reflections upon the aetiology of congenital pseudarthrosis of the clavicle. With a note on cranio-cleido dysostosis. J Bone Joint Surg 1975; 57:24. Gibson DA, Carroll N. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. J Bone Joint Surg 1970; 52:629. Wood VE, Marchinski L. Congenital anomalies of the shoulder. In: Rockwood CA, Matsen FA 3rd, editors. The shoulder. Vol. 1, 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 1998. p. 102. Dzupa V, Bartonicek J, Zidka M. Fracture of the clavicle after surgical treatment for congenital pseudarthrosis. Med Sci Monit 2004; 10:1. Ettl V, Wild A, Krauspe R, Raab P. 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. Proubasta IR, Itarte JP, Lamas CG, Cáceres E. Midshaft clavicular non-unions treated with the Herbert cannulated bone screw Journal of Orthopaedic Surgery 2004; 12:71. Grogan DP, Love SM, Guidera KJ, Ogden JA. Operative treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. J Pediatr Orthop 1991; 11:176. Toledo LC, MacEwen GD. Severe complication of surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. Clin Orthop Relat Res 1979; 139:64. Figura 1

a) Frattura della clavicola (si notava il caratteristico disassiamiento dei due monconi, il prossimale verso l'alto, dovuto alla trazione del muscolo sternocleidomastoideo e il moncone prossimale verso il basso, grazie all'azione combinata dei muscoli deltoidei, gran pettorale e succlavio).

b) Frattura prossimale dell'omero destro, ma risalente ad almeno venti giorni prima e già in fase di guarigione.

Veniva quindi applicata una fasciatura ad 8 (per abbassare il capo mediale della clavicola e permetterne la ricongiunzione col capo distale) con tiranti in caucciù sotto le ascelle. Per la frattura dell'omero non veniva prescritto nessun trattamento, se non l'applicazione di una fasciatura contenitiva.

Capirete che la pregressa frattura dell'omero, non denunciata, e la nuova della clavicola (due fratture in venti giorni) potevano far sorgere il sospetto di una bambina maltrattata. Ma diciamo subito che non era questo il caso, come si capirà dal seguito della storia

La fasciatura ad 8, dopo circa due giorni, ha provocato un'importante irritazione cutanea con sanguinamento sotto l'ascella destra e una piaga da decubito, cosicché i genitori, dopo averla rimossa, si sono recati, di sera, presso un terzo ospedale dove è stata eseguita una nuova radiografia.

Colpo di scena! L'ortopedico di turno capovolge le conclusioni dell'ortopedico precedente affermando che la frattura dell'omero era recente, e, relativamente alla clavicola, a causa degli angoli smussati dei due monconi, non si trattava di una frattura, ma di una pseudo-artrosi della clavicola (PAC), presente, quindi, fin dalla nascita. È stata allora applicata una fasciatura gessata, ma stavolta per bloccare l'omero.

Capirete che se prima erano i genitori a poter essere sospettati di maltrattamento, ora potevano essere gli stessi genitori a pensare che il pediatra fosse stato negligente non essendosi mai accorto, dopo tante visite di controllo, di una tumefazione in sede clavicolare destra e, quindi, della PAC. Onestamente ero sicuro di non avere mai apprezzato alcuna tumefazione essendo quello un segno che cerco quasi automaticamente in tutti i neonati, per l'abitudine, acquisita nei reparti di neonatologia, di evidenziare un'eventuale frattura indotta dal parto.

In ogni modo sembrava che le cose stessero proprio così e la radiografia di controllo, eseguita dopo sette giorni, veniva refertata in questo modo: "Soddisfacente l'allineamento dei frammenti di frattura della metafisi prossimale dell'omero. Sostanzialmente imm modificati i reperti a carico della clavicola, dove non si evidenzia sicura presenza di callo osseo anche a causa dell'apparecchio gessato". Una nuova radiografia, eseguita al 32° giorno, era così descritta: "Esiti di frattura della metafisi prossimale dell'omero consolidata in posizione soddisfacente. Invariato l'aspetto dei monconi diasassati della clavicola compatibili con la diagnosi di pseudo-artrosi" (figura 2).



Figura 2

IL CONTRIBUTO

Prima di formulare un'ipotesi che possa spiegare la sequenza degli eventi ricordiamo che la prima documentazione della

PAC, distinta dalla frattura congenita della clavicola, è stata ad opera di Fitzwilliams, che la descrisse nel 1910 (1).

La PAC, in realtà una displasia, è assolutamente prevalente a destra, essendo la forma sinistra o bilaterale più rara (2-4).

I segni clinici sono in genere rilevati alla nascita con una tu-

meziazione, accompagnata o no da una discontinuità dell'osso, al livello, in genere, del terzo medio della clavicola (5). Può passare misconosciuta ed essere scoperta anche in seguito. In genere manca la storia del trauma e la lesione, che normalmente viene scambiata per una frattura, non ripara nell'arco di 4-6 settimane (5). In seguito si presenta come una massa non dolorosa nella regione clavicolare anche se, talora, può essere associata a dolore e a debolezza della spalla (6, 7). Vi è l'assenza di grossolane conseguenze funzionali.

I segni radiologici sono abbastanza caratteristici: i margini dei monconi sono smussi, arrotondati, claveati, ipercaptanti, ma, soprattutto, i bordi dei due capi non collimano come succede nel caso di un vera frattura (4).

Nella sua patogenesi sembrano mancare gli aspetti genetici. La clavicola è l'osso che inizia ad ossificare più precocemente, fra la quinta e la sesta settimana di vita intrauterina e, secondo alcuni, la PAC origina da un'inadeguata fusione dei suoi due centri di ossificazione (8-10). Questo accadrebbe a causa della pressione che l'arteria succlavia esercita sulla clavicola durante lo sviluppo embrionale (11, 12). Infatti, l'arteria succlavia destra si trova proprio al di sotto e vicino la clavicola e questo giustificerebbe anche la netta predominanza a destra del fenomeno. Non spiega però le PAC a sinistra o bilaterali che si aggirano intorno al 10% dei casi totali (13). Sebbene possa esservi la mancata fusione dei due nuclei, talora non si verifica il disallineamento della clavicola in quanto fra un moncone e l'altro può persistere un cordone fibroso che mantiene uniti i due capi (4). In questo caso siamo di fronte ad una PAC serrata.

Nella diagnostica differenziale va tenuto conto: della vera frattura clavicolare connatale, delle pseudo-artrosi post traumatiche, della disostosi cleido-cranica, di alcune agenesie-aplasie della clavicola e della neurofibromatosi (5, 6).

Il trattamento della PAC è chirurgico, anche se spesso la motivazione, più che funzionale, è estetica e riguarda più il sesso femminile. È indicato però solo se la deformità è eccessiva o se è presente un disturbo funzionale, ma l'atteggiamento dei chirurghi è molto più interventista. Fondamentalmente esso consiste nella resezione dei capi pseudo-artrosici, fino

all'osso sano, nella ricostituzione, se necessario, della lunghezza dell'osso con trapianto autologo (in genere ricavato dalla cresta iliaca) e nell'osteosintesi utilizzando varie metodiche (filo di Kirschner, placche, viti o altri device di fissazione intra- od extra-midollare) (6, 14-17). Le complicanze post-intervento non sono frequenti e includono neuroprassia, frattura della clavicola causata dai device usati per l'osteosintesi (14,18). Da molti l'intervento è consigliato verso il quarto, sesto anno di età (5, 14). Altri suggeriscono, con altrettanti positivi risultati, interventi più precoci, fra i 18 mesi e i 4 anni di età (7). Secondo alcuni l'intervento eseguito in età più precoce, permetterebbe, fra l'altro, l'abboccamento diretto dei due monconi, senza necessità di device di fissazione (18). Fino all'intervento, in genere, non viene effettuato alcun trattamento.

A questo punto possiamo ipotizzare che la storia di Martina possa essere riassunta come segue. La bambina è nata probabilmente con una forma serrata di PAC per cui i monconi, uniti da un tessuto fibroso, hanno mantenuto l'allineamento dell'osso, non facendone sospettare la presenza né al neonatologo, né, successivamente, al pediatra. Il parto cesareo, meno o niente affatto traumatico per la spalla, ha favorito questa situazione. La caduta a terra con la madre ha provocato una doppia lesione: la rottura del tratto fibroso della clavicola (che si è così disallineata, rendendo evidente la PAC) e la frattura dell'omero. Ne sono conseguite l'impotenza funzionale, il dolore, la tumefazione e un eventuale sanguinamento a livello omerale che è stato la causa probabile della lieve tumefazione a livello epicondilare rilevata dal primo ortopedico.

In conclusione il bilancio di questa caduta a terra è stato veramente drammatico (tabella 1): 1 trauma, 4 diagnosi, 3 strutture pubbliche consultate, 8 operatori sanitari coinvolti, 3 diverse terapie contenitive, 10 radiografie, 2 tipi di rischio (per i genitori e per il pediatra), 1 svista radiologica.

Data la situazione possiamo affermare che, probabilmente, il caso sarebbe stato prontamente risolto se la nostra cultura fosse stata veramente ridotta all'osso!

Bibliografia

Traumi	1	
Diagnosi	4	nessuna lesione
frattura clavicola		
frattura clavicola + frattura pregressa omero		
frattura omero + pseudoartrosi clavicola		
Ospedali consultati	3	
Operatori coinvolti	8	
Terapie contenitive	3	
Radiografie (in varie proiezioni)	10	
Rischi corsi dai genitori e dal pediatra		"bambino maltrattato", negligenza diagnostica
Sviste radiologiche	1	
Sviste		

1