

## La pseudoartrosi congenita di clavicola: un caso clinico a sei anni dall'intervento e revisione della letteratura

### *Congenital pseudoarthrosis of the clavicle: six-year follow-up case report and literature review*

**P. Bartolozzi**  
**L. Bonometto**  
**A. Sandri**  
**L. Pezzè**  
**M. Marino**  
**E. Carità**

#### RIASSUNTO

Riportiamo il caso di una paziente trattata chirurgicamente all'età di cinque anni per una pseudoartrosi congenita di clavicola con follow-up di 6 anni.

Il trattamento mediante resezione del focolo di pseudoartrosi con cruentazione dei monconi, inserimento di trapianto corticospongioso autologo e sintesi con un filo di K filettato, ha portato la paziente alla perfetta guarigione.

L'esame istologico effettuato sul campione prelevato ha rilevato la presenza di un tessuto analogo alla cartilagine di accrescimento.

*Parole chiave: pseudoartrosi congenita, clavicola, trattamento chirurgico*

#### SUMMARY

We describe the case of a five year old girl surgically treated for a congenital pseudoarthrosis of right clavicle with a follow-up of six years.

The surgical treatment consists in resection of the pseudoarthrosis, cruentation of the bone's extremities, reconstruction of the defect in clavicle with autogenous iliac bone graft, internal fixation with a threatened K-wire. We obtained a solid bone union and a good cosmetic result.

Histologic analysis of the excised part showed cartilaginous tissue like growth cartilage.

*Key words: congenital pseudoarthrosis, clavicle, surgical treatment*

#### INTRODUZIONE

La pseudoartrosi congenita di clavicola rappresenta una condizione patologica di assai raro riscontro per la quale sono state proposte diverse ipotesi eziologiche<sup>1</sup>, ma la cui patogenesi rimane a tutt'oggi oscura.

Allo stato attuale la letteratura internazionale riporta poco più di duecento casi complessivamente, la maggior parte dei quali trattata conservativamente. Per prevenire le complicanze estetiche e funzionali che progressivamente possono insorgere da questa condizione può essere indicato il trattamento chirurgico, riservato a circa il 25% dei soggetti<sup>2</sup>.

Riportiamo quindi il caso di una paziente da noi trattata chirurgicamente all'età di 5 anni con un follow-up clinico e radiografico di sei anni.

Istituto di Clinica Ortopedica e  
Traumatologica, Università di  
Verona, Policlinico "G.B. Rossi",  
Piazzale L.A. Scuro 10, 37134,  
Verona, Italia

*Ricevuto il 20 luglio 2004*  
*Accettato il 7 febbraio 2005*

## CASO CLINICO

Abbiamo ricoverato presso la Clinica Ortopedica e Traumatologica di Verona una paziente di cinque anni affetta da una pseudoartrosi congenita di clavicola.

La paziente era nata da parto eutocico e non erano riportati dagli ostetrici né dai genitori traumi di alcun tipo; i movimenti dell'arto superiore erano normali e non dolenti. Tuttavia all'età di un anno veniva riscontrata una voluminosa tumefazione al terzo medio di clavicola ed era apprezzabile una spiccata asimmetria a livello del cingolo scapolare. L'esame radiografico (Fig. 1) confermava l'ipotesi clinica di pseudoartrosi congenita di clavicola e veniva quindi sottoposta a periodici controlli clinici.

All'età di 5 anni, in relazione all'accentuazione della deformità clinica e della sintomatologia dolorosa abbiamo sottoposto la paziente ad intervento chirurgico.

Previa esposizione del focolaio di pseudoartrosi, che evidenziava la presenza di un tessuto fibroso denso, abbiamo eseguito la resezione in blocco della pseudoartrosi. Il difetto osseo creato è stato ricostruito mediante un innesto cortico-spongioso prelevato dalla cresta iliaca e stabilizzato alla clavicola mediante un filo di K filettato (Fig. 2). Nel post-operatorio è stata confezionata una fasciatura tipo Desault che è stata mantenuta per quattro settimane. Il campione di tessuto osseo resecato, valutato istologicamente, ha confermato la diagnosi di pseudoartrosi e la presenza di tessuto cartilagineo con caratteri di cartilagine di accrescimento.

Il controllo radiografico a 4 mesi ha evidenziato la completa consolidazione del focolaio (Fig. 3).

Il mezzo di sintesi è stato rimosso a 16 mesi dall'intervento. A sei anni di distanza abbiamo rivisto la paziente per un controllo clinico e radiografico. Non sono stati rilevati deficit o limitazioni funzionali di alcun tipo, ed il range articolare è risultato nella norma.



**Fig. 1.** La radiografia eseguita all'età di un anno mostra la pseudoartrosi al terzo medio della clavicola destra.



**Fig. 2.** Il controllo radiografico post-operatorio dopo resezione del focolaio di pseudoartrosi, innesto corticospongioso e sintesi con filo di K filettato.



**Fig. 3.** Il controllo a 4 mesi dall'intervento mostra la completa guarigione. Il mezzo di sintesi è stato rimosso a 16 mesi dall'intervento.

La simmetria delle spalle dopo accrescimento è risultata normale e la lunghezza della clavicola destra speculare alla controlaterale.

Il controllo radiografico ha mostrato un completo rimodellamento del callo osseo che si è tradotto in un ripristino completo della estetica della zona sovraclaveare (Fig. 4).

## DISCUSSIONE

La pseudoartrosi congenita di clavicola è presente alla nascita e coinvolge il terzo medio della stessa. Va distinta dalle fratture ostetriche, dalla disostosi cranio-facciale e dalle lesioni ossee che si riscontrano nei soggetti affetti da neurofibromatosi. Coinvolge nella quasi totalità dei casi il lato destro, aumenta di dimensione secondo la crescita dell'individuo ed è quasi sempre asintomatica.



**Fig. 4.** La radiografia a 6 anni dall'intervento dimostra il completo rimodellamento osseo.

La teoria eziopatogenetica della pseudoartrosi congenita di clavicola più accettata oggi è quella proposta da Alldred nel 1963<sup>3</sup>. Secondo tale ipotesi, la pseudoartrosi si spiegherebbe con la mancata ossificazione del ponte pre-cartilagineo che normalmente collega i due centri di ossificazione della clavicola in epoca prenatale<sup>2,3</sup>.

Secondo Lloyd-Roberts et al.<sup>1</sup> tale mancata unione potrebbe essere secondaria al “disturbo” provocato dalla arteria succlavia a livello della congiunzione dei due nuclei di accrescimento. Non a caso la pseudoartrosi congenita di clavicola è presente in quasi la totalità dei casi sul lato destro, laddove anatomicamente i rapporti tra la parete dell'arteria succlavia e l'osso sono estremamente intimi. L'esame istologico del focolo di pseudoartrosi evidenzia la presenza di apposizione ossea encondrale nei due centri di accrescimento separati<sup>2,4</sup>.

Alcuni studi hanno riportato inoltre delle evidenze che potrebbero giustificare una possibile trasmissione genetica della lesione<sup>5</sup>.

In letteratura vengono segnalati rari casi colpiti da impotenza funzionale dell'arto superiore da sofferenza del plesso brachiale con ipermotilità del cingolo scapolare<sup>6</sup> e comparsa di sindrome dello stretto toracico superiore secondaria a questa affezione<sup>7,8</sup>.

Pertanto il problema di maggior interesse per il chirurgo ortopedico sta nel risolvere la deformità che si manifesta in una importante asimmetria del cingolo scapolare e che può essere causa di forte disagio soprattutto nei pazienti di sesso femminile.

Il trattamento chirurgico è quindi da considerarsi indicato nei soggetti sintomatici e nei casi di deformità estetica importante o evolutiva.

La tecnica chirurgica per il trattamento della pseudoartrosi congenita di clavicola deve prevedere la resezione del tessuto fibrocartilagineo di pseudoartrosi, l'innesto corticospongioso autologo per colmare il difetto creato e ripristinare la metria e l'utilizzo di sistemi di sintesi come piccole placche AO<sup>4</sup> o fili endomidollari<sup>2</sup>. La letteratura riporta eccellenti risultati di guarigione con rare complicanze; è importante sottolineare la necessità di un recupero completo della morfologia e della metria clavare per il recupero estetico e funzionale.

I diversi autori raccomandano di eseguire l'intervento tra i tre ed i cinque anni di età e comunque fino agli otto anni, periodo ottimale per l'attecchimento dell'innesto osseo. Tuttavia l'intervento si può eseguire a qualsiasi età, sebbene le probabilità di un ritardo di consolidazione aumentino consensualmente all'età del paziente, mentre un trattamento prima dei 2 anni risulta tecnicamente più complesso<sup>2</sup>.

## CONCLUSIONI

La pseudoartrosi congenita di clavicola è una malformazione rara caratterizzata da segni clinici e radiografici assolutamente peculiari.

L'eziologia non ancora perfettamente nota pare possa essere riconducibile ad un difetto di fusione dei due nuclei di ossificazione mediale e laterale durante le fasi di sviluppo fetale intrauterino.

Un trattamento chirurgico sistematico di questa affezione non è giustificato visto lo scarso numero di complicanze secondarie alla sua evoluzione.

Non conoscendosi guarigione spontanea della pseudoartrosi congenita di clavicola, l'intervento chirurgico trova indicazione nei rari casi sintomatici e qualora si voglia correggere una deformità estetica importante ed evolutiva di notevole rilievo sul piano psicologico soprattutto nei soggetti di sesso femminile.

## BIBLIOGRAFIA

- <sup>1</sup> Lloyd Roberts GC, Apley AG, Pyford AR. *Reflections upon the etiology of congenital pseudarthrosis of the clavicle. With a note on cranio-cleido dysostosis.* J Bone Joint Surg 1975;57B:24-9.
- <sup>2</sup> Cadilhac C, Fenoli B, Peretti A, Padovani JP, Pouliquen JC, Rigault P. *Pseudarthrose congénitale de la clavicule; étude de 25 cases chez l'enfant.* Rev Chir Orthop 2000;86:575-80.

- <sup>3</sup> Alldred AJ. *Congenital pseudoarthrosis of the clavicle*. J Bone Joint Surg 1963;45:312-9.
- <sup>4</sup> Hirata S, Miya H, Mizuno K. *Congenital pseudoarthrosis of the clavicle: Histologic examination for the etiology of the disease*. Clin Orthop 1995;315:242-5.
- <sup>5</sup> Price BD, Price CT. *Familial congenital pseudoarthrosis of the clavicle: case report and literature review*. Iowa Orthop J 1996;16:153-6.
- <sup>6</sup> Spechiulli F. *Su di un caso di pseudoartrosi congenita di clavicola con sofferenza del plesso brachiale*. Chir Organi Mov 1978;64:343-7.
- <sup>7</sup> Bargar WL, Marcus RE, Ittleman FP. *Late thoracic outlet syndrome secondary to pseudoarthrosis of the clavicle*. J Trauma 1984;24:857-9.
- <sup>8</sup> 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 Bel 1999;65:372-5.