Pseudoartrose congênita da clavícula

Congenital pseudartrosis of the clavicle

Raquel Rodrigues Muradás[1], Mateus Dornelles Sevéro[2], Juliana Oliveira Freitas Silveira[3], Sibelle de Almeida Tierno[3], Marcelo Salame[3], Valdeci Juarez Pomblum[4]

RESUMO

A pseudoartrose congênita da clavícula é uma doença rara de etiologia desconhecida. Trata-se de uma patologia não familiar, em geral unilateral, com alta predominância pelo lado direito e pelo sexo masculino. Foi descrita inicialmente por Fitzwillians em 1910. Existem até o momento aproximadamente 200 relatos de caso na literatura. O diagnóstico diferencial inclui a pseudoartrose pós-traumática (tocotraumatismo), a disostose cleidocranial, a osteogênese imperfeita e a neurofibromatose. Os autores apresentam um paciente, masculino, de 28 dias de vida, com uma massa indolor situada no terço médio da clavícula direita.

UNITERMOS: Pseudoartrose Congênita, Clavícula.

ABSTRACT

Congenital pseudartrosis of the clavicle is a rare disease of unknown etiology. It is a non-familial disorder which is usually unilateral, with a high prevalence for the right side and males. It was first reported by Fitzwillians in 1910. There are up to now about 200 case reports in the literature. The differential diagnosis includes post-traumatic pseudartrosis (birth trauma), cleidocranial disostosis, imperfect osteogenesis, and neurofibromatosis. The authors report the case of a 28-day old male patient with a painless mass at the medium third of the right clavicle.

KEYWORDS: *Congenital Pseudartrosis, Clavicle.*

INTRODUÇÃO

A pseudoartrose congênita da clavícula (PCC) é uma doença rara de etiologia desconhecida (1, 2). Apresenta-se como uma massa indolor, na região clavicular, geralmente unilateral à direita, não limitando a funcionalidade do membro superior (1, 3). Acomete predominantemente paciente do sexo masculino e está presente ao nascimento, podendo só ser diagnosticado posteriormente com o aumento da deformidade na região clavicular (2, 4, 8). Foi descrita inicialmente por Fitzwillians (1910) e definida como entidade clínica por Alldred (1963) (4, 7). Existem até o momento aproximadamente 200 relatos de casos publicados na literatura mundial (1, 2, 8).

Sua etiologia ainda não foi esclarecida. A hipótese de um defeito no centro de ossificação da clavícula, um defeito vascular, assim como uma possível transmissão genética são as principais teorias descritas (8). Alguns autores expressaram a opinião de que a causa da PCC seria uma falha nos dois centros de ossificação da clavícula ainda no estágio de desenvolvimento embrionário (2, 8, 9). Entretanto, estudos mostraram que há apenas um centro de ossificação na clavícula (5). Llyod-Roberts et al. (4) sugerem como causa a pressão da artéria subclavicular exercida sobre a clavícula, interferindo no seu desenvolvimento. A artéria subclavicular direita passaria em contato muito próximo à clavícula. Essa teoria explicaria por que a PCC se apresenta predominantemente na clavícula direita e ocorre na clavícula esquerda quando a dextrocardia está presente (2, 5). Fatores genéticos ainda não foram correlacionados. A opinião geral na literatura é a de que a PCC não é uma entidade genética (2).

RELATO DE CASO

Paciente, 28 dias de vida, branco, masculino, procedente de Maringá, Paraná, primeiro filho de pais saudáveis, sem complicações durante a gravidez e o parto vaginal, apresen-

[1] Acadêmica do Curso de Medicina da UFSM.
[2] Médico residente de Clínica Médica do Hospital Universitário de Santa Maria.
[3] Acadêmica do Curso de Medicina da UFSM.
[4] Doutor. Professor Adjunto da Universidade Federal de Santa Maria.

17-324_pseudoartrose.pmd 410 14/12/2009, 10:54

tou uma deformidade discreta na linha média clavicular. Atendido no ambulatório do Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM), onde ao exame físico constatou-se uma nodulação de dois centímetros de diâmetro, indolor, sem edema, situado no terço médio da clavícula direita. O movimento do membro superior direito estava funcionalmente preservado e sem limitação. O alinhamento das articulações acrômio-claviculares era simétrico. Nenhuma mancha café com leite foi encontrada. Não havia história familiar de patologias do sistema esquelético. No exame radiográfico (Figuras 1 e 2) notou-se uma separação no terço médio da clavícula, com as duas extremidades muito próximas, sendo que a medial era mais larga e localizada ântero-superior a lateral, formando uma deformidade de ápice superior. As terminações da pseudoartrose eram arredondadas e não apresentavam sinais de formação de calo ósseo. O paciente foi diagnosticado como portador da PCC, baseado na história clínica, no exame físico e nos achados radiográficos.

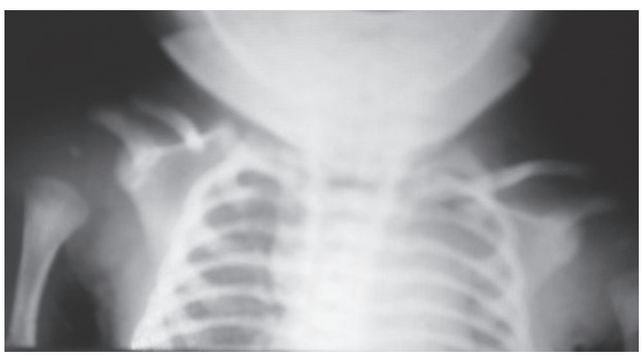


FIGURA 1 – Imagem radiológica que mostra defeito na clavícula direita.

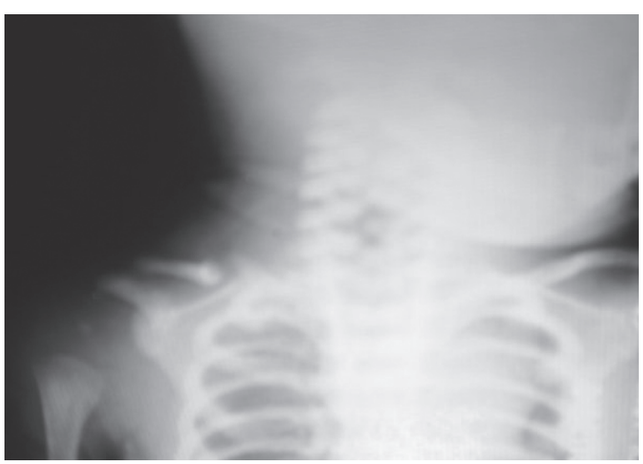


FIGURA 2 – Radiologia do membro superior direito que mostra falha na união do terço médio clavicular, confirmando a pseudoartrose.

DISCUSSÃO

Apresentamos um caso onde o paciente, do sexo masculino, com acometimento da clavícula direita, sem dor, sem história familiar, está de acordo com os achados na literatura. O diagnóstico basicamente é clínico, com ajuda dos exames radiológicos, não sendo necessária tomografia computadorizada ou ressonância magnética, usado apenas nos casos de dúvida ou para descartar outras patologias. O diagnóstico diferencial da PCC inclui a pseudoartrose pós-traumática (tocotraumatismo), a disostose cleidocranial, a osteogênese imperfeita e a neurofibromatose (2, 3, 8). A osteogênese imperfeita apresenta-se com múltiplas fraturas por traumas mínimos, podendo acometer diferentes estruturas ósseas, sendo possível visualizar o calo ósseo na radiografia (7). No caso da disostose cleidocranial, há transmissão genética associada, com acometimento clavicular bilateral e ossificação tardia de outras estruturas ósseas, como suturas cranianas, erupção tardia dos dentes, coxa, vara, etc. (4, 8). A neurofibromatose acompanha outras alterações ao exame físico, como manchas café com leite e nódulos de Lisch (7, 8). O tocotraumatismo, por sua significante presença na prática clínica e por sua semelhança com a PCC, é a entidade a que o médico deverá estar atento para fazer o diagnóstico diferencial (8). O exame radiológico mostrando bordas claviculares irregulares e com formação de calo ósseo, associado com parto distócico (uso de fórceps ou macrossomia) ajudam o médico a descartar o diagnóstico de PCC (8).

O tratamento cirúrgico da PCC é preferido pela maioria dos autores (10, 11), sendo muito discutido, principalmente por não haver distúrbio funcional. Com o crescimento do paciente, a tendência é aumentar a deformidade, por isso a indicação de cirurgia, na quase totalidade dos casos, é estética (5, 7).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dzupa V, Bartonicek J, Zildka M. Fracture of the clavicle after surgical treatment for congenital pseudarthrosis. Med. Sci Monit. 2004; 10(1):1-4.
2. Gunes T, Erdem M, Sem C. A case of congenital pseudarthrosis of the clavicle. Acta Orthop Traumatol Turc. 2005; 39(3):266-269.
3. Shalom A, Khermosh O, Wientroub S. The natural history of congenital pseudarthrosis of the clavicle. J Bone Joint Surg (Br). 1994; 76-B:846-847.
4. Lloyd-Roberts GC, Apley AG, Owen R. Reflections upon the etiology of congenital pseudarthrosis of the clavicle of the clavicle. J. Bone Joint Surg 1975; 57-B:24-29.
5. Gibson DA, Carroll N. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. J Bone Joint Surg (Br). 1970; 52-B:629-643.
6. Owen R. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. J Bone Joint Surg. 1970; 52-B: 644-652.
7. Galbiatti JA, Toledo LFQ. Pseudo-Artrose Congênita da Clavícula. In: Bruschini S. Ortopedia Pediátrica, 2. ed. São Paulo: Ed. Atheneu; 1998, 44-46.

17-324_pseudoartrose.pmd 411 14/12/2009, 10:54

8. Font RU, Campà SC, Vázquez AG, Bou SH. Seudoartrosis congénita de clavícula. An Pediatr. 2006; 64(3):273-276.
9. Alldred AJ. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. J Bone Joint Surg. 1963; 4 5:312-319.
10. Cadilhac C, Fenoll B, Peretti A, Padovani JP et al. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: 25 childhood cases. Rev Chir Orthop. 2000; 86:575-580.
11. Toledo LC, MacEwen GB. Severe complication of surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. Clin Orthop. 1979; 139:64-67.

✉ Endereço para correspondência:
Raquel R. Muradás
RST 287, Fx Nova, 8001/201
97105-340 – Santa Maria, RS – Brasil
☎ (51) 3225-1229
rakellmurad@yahoo.com.br

Recebido: 2/1/2009 – Aprovado: 26/3/2009

17-324_pseudoartrose.pmd 412 14/12/2009, 10:54