

Doğumsal Klavikula Psödoartrozu

Congenital Pseudoarthrosis of the Clavicle: Case Report

Bekir ÇAKMAK,^a
Kurtuluş EMREM,^a
Hüseyin CAN^b

^aÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
Özel Güngören Hastanesi,
İstanbul

^bAile Hekimliği Kliniği,
İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi
Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 15.06.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 23.12.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:
Bekir ÇAKMAK
Özel Güngören Hastanesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
cakmakbekir@yahoo.com

ÖZET “Doğuştan klavikula psödoartrozu”, literatürde ender olarak görülmekle birlikte sıklıkla sağda, tek taraflı tutulumla karşımıza çıkmaktadır. Klavikula psödoartrozu yenidoğan veya süt çocukluğu döneminde tanı alabilmektedir. Etiyolojisi bilinmemekle beraber klavikulanın embriyolojisindeki defektten kaynaklandığı tahmin edilmektedir. Zorlu doğum ya da travma öyküsü tariflenmeyen, postnatal dönemde huzursuzluk veya ek bulgu belirtilmeyen ve klavikula fraktürü ön tanısı ile hastanemize yönlendirilen dört günlük erkek olgunun; sağ klavikula palpasyonunda orta bölümünde klik ve patolojik hareketler saptandı. Radyografilerinde sağ klavikula orta bölümünde psödoartroz görünümü saptandı ve iki klavikula ucu arasında bağlantı olmadığı görüldü. Olguya bu bulgular ile doğumsal klavikula psödoartrozu tanısı konuldu. Eklem hareket kısıtlılığı veya pasif hareketlerle huzursuzluk şikâyeti olmayan olgunun, ortopedi ve travmatoloji hekimi ile birlikte takibe alınması planlandı.

Anahtar Kelimeler: Doğumsal psödoartroz; psödoartroz

ABSTRACT Congenital pseudoarthrosis of clavicle which seen rarely in literature is encountered generally with one side involvement on the right. Clavicle pseudoarthrosis can be identified in newborn or infant period. While its etiology is unknown, also it was thought that it arises from the defect of clavicle embryology. A four days old male case applied to our hospital which with no pictured tough birth or trauma history, with no specified postnatal session discomfort or additional symptoms determined pathologic and clinical movements in the middle portion of the right clavicle palpation. Pseudoarthrosis view determined at the middle portion of the right clavicle in radiographies and no connection was seen between two clavicle edges. With this symptoms case diagnosed as congenital pseudoarthrosis of the clavicle. Limitation of articulation movement or passive movements discomfort planned to be tracked with orthopedy and traumatology doctor.

Key Words: Congenital pseudoarthrosis; pseudarthrosis

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2014;23(2):87-90

Doğuştan klavikula psödoartrozu, çok nadir olarak görülmektedir.¹ İlk defa 1910 yılında tanımlanmıştır.² Etiyolojisi bilinmemekle beraber klavikulanın embriyolojisindeki defektten kaynaklandığı tahmin edilmektedir. Bir teoriye göre klavikulanın iki merkezden geliştiği ve bu merkezlerin füzyonundaki eksiklikten kaynaklandığı düşünülmekte; diğer teoride ise klavikulanın tek merkezden geliştiği ve bu merkezde de formasyon geliştiği bildirilmiştir.³⁻⁵ En sık sağ tarafta tutulum vardır. İki taraflı ve solda tek taraflı tutulum nadir olsa da görülebilmektedir.⁶ Birçok kaynağa göre embriyolojik gelişim döneminde sağ subklavyen arterin kla-

vikulaya basısından kaynaklandığı düşünülmektedir. Sağ subklavyen arterin yüksek yerleşimli olması da bu görüşü desteklemektedir. İki taraflı tutulumlarda torasik çıkış sendromu ve her iki subklavyen arterde anormal yüksek yerleşim bildirilmiştir.^{3,7} Sol taraflı tutulumda dekstrokaridin eşlik ettiği bildirilmiştir.⁵ Aynı aile üyelerinde bulguların görülmesi sonrası otozomal dominant kalıtımın etkili olabileceği düşünülmüştür.⁴

Klavikula psödoartrozu yenidoğan veya süt çocukluğu döneminde tanı alabilmektedir. Genellikle inspeksiyonla herhangi bir patoloji görülmemekle beraber bazı olgularda klavikula orta hattında asimetrik çökme veya dışa doğru sivrilme görülebilmektedir. Aynı zamanda lezyon tarafında omuz düşüklüğü görülebilmektedir. Palpasyonla klavikula orta hattında ağrısız ve hareketli bir segment ayırt edilebilmektedir. Genellikle omuz eklem hareketlerinde bir kısıtlılık görülmez. Çekilen direkt radyografilerde klavikula orta 1/3 bölümünde kemik hattının kesintiye uğradığı veya defekt olduğu görülebilmektedir.⁸⁻¹⁰

Ayırıcı tanıda düşünülen hastalıklarda kleidokranial disostozisten güçlü bir aile öyküsünün olmaması, diğer kemiklerde tutulum olmaması; travmatik psödoartrozisten radyografide kırık bulgularının ve palpasyonla ağrı olmaması; nörofibromatözisten cilt lekelerinin olmaması ile ayrılır.¹¹

OLGU SUNUMU

Miadında doğan dört günlük erkek olgu, dış merkezden klavikula kırığı ön tanısıyla hastanemize yönlendirilmesi sonrası polikliniğimize getirildi. Zorlu doğum ya da travma öyküsü tariflenmedi. Postnatal dönemde huzursuzluk veya ek bulgu belirtilmedi.

Fizik muayenede inspeksiyonda bulgu saptanmadı, sağ klavikula palpasyonunda orta bölümünde klik ve patolojik hareketler saptandı (Resim 1). Dirsek, omuz aktif ve pasif hareketleri olağandı. Düşük kol olmaması, aktif omuz abduksiyon ve fleksiyon hareketlerinin olağan olması konjenital klavikula psödoartrozunu akla getirdi. Direkt radyografilerde sağ klavikula orta bölümünde psödoartroz görünümünden şüphelendi.



RESİM 1: Normal inspeksiyon bulguları.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/pediatric-dergisi/1300-0381/>)



RESİM 2: Sağ klavikula psödoartrozu direkt grafisi.

Teyit etmek için 30 derece açı ile oblik ön-arka omuz grafisi çekildi ve psödoartroz görünümünün belirginleştiği, iki klavikula ucu arasında bağlantı olmadığı, kadehleşme görünümünün belirgin olduğu görüldü (Resim 2). Diğer sistem bakıları olağan görüldü. Laboratuvar testleri normal olarak saptandı.

Nörofibromatozise ait cilt bulgusu, kas iskelet sistemine ait anormal radyolojik bulgu saptanmadı. Grafilerde ve oskültasyonda deksrokardi düşünülmedi. Ayırıcı tanıda düşünülebilecek tanılar dışlandıktan sonra bu bulgularla olguya “doğumsal klavikula psödoartrozu” tanısı konuldu.

Klavikula psödoartrozunun genetik kalıtımı göz önünde bulundurularak diğer kardeşinin fizik muayenesi yapıldı ve direkt radyografisi çekildi. Herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı.

Eklem hareket kısıtlılığı veya pasif hareketlerle huzursuzluk şikâyeti olmayan olgunun ortopedi hekimi ile birlikte takibe alınması planlandı.

TARTIŞMA

Doğuştan klavikula psödoartrozunun insidans ve prevalansı bilinmemektedir. Şimdiye kadar yaklaşık 200 civarı olgu bildirilmiştir. İlk defa 1910 yılında Fitzwilliams tarafından görüldüğü bildirilmiş olup, 1930 yılında Saint-Pierre tarafından klavikula formasyonu tanımlanmıştır. 1963 yılında Alldred tarafından dokuz olgu bildirilmiş, bunların doğumsal travmalardan ve doğumsal kleidokranial disostozisten ayırıcı tanısı yapılmıştır. Şaşırtıcı şekilde olguların büyük bir kısmı sağ tarafta görülmektedir. Sol tarafta tutulum olanlara deksrokardi ve situs inversus eşlik ettiği ve iki taraflı tutulum olanlarda genetik sendromların izlendiği bildirilmiştir.^{2,11-15} Bizim olgumuzda sağda tek taraflı tutulum olup diğer sistemik bakıları normal saptandı.

Embriyolojik dönemde sağ subklavyen arterin klavikulaya bası yapması nedeniyle sağda daha sık görüldüğü öne sürülmektedir. Literatürde sol taraflı tutulum olup da servikal kot veya deksrokardinin eşlik etmediği tek olgu Sackers ve ark.nın bildirdiği vakadır.¹⁴ Doğumsal klavikula psödoartrozunda direkt radyografilerde belirgin bir deformasyon görülmektedir. Tipik özellik klavi-

kula 1/3 orta kısmında kallus ve periost reaksiyonu olmaksızın formasyon bozukluğu görülmesidir.^{16,17} Benzer kemik deformasyonlarına doğumsal kleidokranial disostoziste ve post travmatik psödoartroziste rastlanmaktadır.¹⁸ Kleidokranial disostoziste birden fazla kemik tutulumu (kranial, pelvis, vertebral) görülür.¹¹ Travmatik psödoartroziste ise radyografide kallus formasyonuna klinik olarak ağrı eşlik eder.¹⁶ Bizim olgumuzda grafide klavikula orta hattında tipik psödoartroz bulgusu görülüp, klinik olarak eklem hareket kısıtlılığı veya hassasiyet saptanmadı.

Olguların çok az kısmında aile öyküsü bildirilmiştir. Alldred, iki kardeş, Gibson ve Carrollise, aynı aileden kuşaklarca uzanan sekiz olgu, Akman ve ark. ise iki kardeş olgu bildirmiştir.^{4,15,19}

Doğumsal klavikula psödoartrozu tedavisi ile ilgili birçok görüş vardır. Asemptomatik ve ağrısız ise takip edilmesi gerektiğini savunan görüşler ile birlikte cerrahi müdahaleyi öneren yayınlar da mevcuttur.^{4,6,8-11,14} Lorente Molto ve ark., erken dönemde ameliyat ettikleri altı olguya dayanarak, cerrahi tedavi düşünülen hastaların erken dönemde ameliyat edilmesini savunmuşlardır.⁶ Gibson ve Alldred, cerrahi tedavi için en azından dört veya beş yaşlarının beklenmesini önermişlerdir.^{4,15} Cerrahi tedavide kabul gören genel görüş kemik greftinin gerektiridir.²⁰ Toledo ve ark.nın çalışmalarında cerrahi girişimde bulunulan bazı olgularda sepsis, kaynamama ve brakial pleksus felci gibi komplikasyonlar bildirilmiştir.²¹ Olgumuzda eklem hareketlerinde kısıtlılık olmaması ve ağrı şikâyetlerinin bulunmaması nedeniyle cerrahi girişimde bulunmadan takip etmeyi daha uygun bulduk. Doğuştan klavikula psödoartrozu literatürde de bildirildiği gibi, çok nadir görülen bir durum olduğu için tedavi ve takibi konusunda daha geniş olgu sunumları ile çalışmalar yapılmasına gereksinim duyulmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Cadilhac C, Fenoll B, Peretti A, Padovani JP, Poulighen JC, Rigault P. [Congenital pseudarthrosis of the clavicle: 25 childhood cases]. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2000;86(6):575-80.
2. Fitzwilliams DCL. Hereditary cranio-cleido-dysostosis. *Lancet* 1910;176(4551):1466-75.
3. Tachdjian MO. Pseudarthrosis of the clavicle. *Pediatric Orthopedics*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1990. p.168-74.
4. Gibson DA, Carroll N. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br* 1970;52(4):629-43.
5. 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 Br* 1975;57(1):24-9.
6. Lorente Molto FJ, Bonete Lluch DJ, Garrido IM. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a proposal for early surgical treatment. *J Pediatr Orthop* 2001;21(5):689-93.
7. Hirata S, Miya H, Mizuno K. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. Histologic examination for the etiology of the disease. *Clin Orthop Relat Res* 1995;315:242-5.
8. Sales de Gauzy J, Baunin C, Puget C, Fajadet P, Cahuzac JP. Congenital pseudarthrosis of the clavicle and thoracic outlet syndrome in adolescence. *J Pediatr Orthop B* 1999;8(4):299-301.
9. Shalom A, Khermosh O, Wientroub S. The natural history of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br* 1994;76(5):846-7.
10. Lozano P, Dóaz M, Riera R, Gomez FT. Venous thoracic outlet syndrome secondary to congenital pseudoarthrosis of the clavicle. Presentation in the fourth decade of life. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2003;25(6):592-3.
11. Ahmadi B, Steel HH. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *Clin Orthop Relat Res* 1977;126:129-34.
12. Beslikas TA, Dadoukis DJ, Gigis IP, Nenopoulos SP, Christoforides JE. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a case report. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 2007;15(1):87-90.
13. Mooney JF, Koman LA. Bilateral congenital pseudarthrosis of the clavicle associated with trisomy 22. *Orthopedics* 1991;14(2):171-3.
14. Sakkars RJ, Tjin a Ton E, Bos CF. Left-sided congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Pediatr Orthop B* 1999;8(1):45-7.
15. Alldred AJ. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br* 1963;45-B:312-9.
16. Alberink A. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *Diagn Imaging* 1980;49(2):94-7.
17. Schnall SB, King JD, Marrero G. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a review of the literature and surgical results of six cases. *J Pediatr Orthop* 1988;8(3):316-21.
18. Wall JJ. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Am* 1970;52(5):1003-9.
19. Akman YE, Doğan A, Uzümcügil O, Azar N, Dalyaman E, Kabukçuoğlu YS. [Congenital pseudarthrosis of the clavicle in two siblings]. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2008;42(5):377-81.
20. Grogan DP, Love SM, Guidera KJ, Ogden JA. Operative treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Pediatr Orthop* 1991;11(2):176-80.
21. Toledo LC, MacEwen GD. Severe complication of surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *Clin Orthop Relat Res* 1979;(139):64-7.