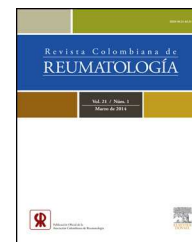




Revista Colombiana de REUMATOLOGÍA

www.elsevier.es/rcreuma



Informe de caso

Presentación de necrosis avascular de la extremidad esternal de la clavícula: enfermedad de Friedrich en la infancia

Blanca Elena Ríos Gomes Bica, Lina María Saldarriaga Rivera*
y Cynthia França da Silva

Departamento de Reumatología. Hospital Universitario Clementino Fraga Filho. Universidad Federal de Río de Janeiro, Río de Janeiro, Brasil

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 7 de junio de 2014
Aceptado el 6 de febrero de 2015
On-line el 12 de marzo de 2015

Palabras clave:

Síndrome de Friedrich
Osteonecrosis
Clavícula

R E S U M E N

Friedrich describió, en 1924, la necrosis avascular de la extremidad esternal de la clavícula, de etiología incierta y poco frecuente. La afección, generalmente se manifiesta con dolor en la articulación esternoclavicular y aumento de volumen de la extremidad esternal de la clavícula, que evoluciona con limitación para la movilidad del hombro. La mayoría de los pacientes presenta remisión de los síntomas con el tratamiento conservador, quedando la artroplastia de resección de la articulación esternoclavicular reservada para los casos difíciles. Describimos el caso de una niña de 2 años y 3 meses de edad, con enfermedad de Friedrich, que recibió solo tratamiento conservador, presentando buena evolución.

© 2014 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Presentation of avascular necrosis of the sternal end of the clavicle: Friedrich's disease in childhood

A B S T R A C T

In 1924 Friedrich described the avascular necrosis of the sternal end of the clavicle. Of uncertain etiology and proven rarity, the condition usually manifests as pain in the sternoclavicular joint and swelling of the sternal end of the clavicle, which can progress to insidious limitation of shoulder movement. Most patients experience remission of symptoms with conservative treatment, with resection arthroplasty of the sternoclavicular joint being reserved for difficult cases. The case is presented of a 27 month-old girl with Friedrich's disease, who received only conservative treatment, with a good outcome.

© 2014 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Friedrich's disease
Osteonecrosis
Clavicle

* Autor de correspondencia.

Correo electrónico: linamarias7@hotmail.com (L.M. Saldarriaga Rivera).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2015.02.003>

0121-8123/© 2014 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Introducción

La necrosis avascular de la extremidad esternal de la clavícula, también conocida como enfermedad de Friedrich, fue descrita en 1924. La enfermedad, generalmente, es unilateral y compromete con mayor frecuencia pacientes del sexo femenino con edad entre 6 y 58 años¹.

La causa de la necrosis aún es desconocida, pero existen algunas teorías que procuran identificar las probables causas, entre ellas están microtrauma de repetición, malformación congénita de la extremidad esternal de la clavícula, lesiones vasculares posquirúrgicas y microembolia de origen desconocido, que lleva a degeneración de las células del hueso con alteración de la matriz ósea, resultando en pequeñas fracturas patológicas y necrosis ósea².

El cuadro clínico se caracteriza por aumento de volumen y dolor en la región de la articulación esternoclavicular, que pueden evolucionar con limitación del movimiento y alteración de la funcionalidad del hombro³.

El examen radiográfico de la articulación posee pequeña sensibilidad y especificidad, debido a la sobreposición de otras estructuras óseas y a las dificultades en obtener proyecciones radiográficas adecuadas. El examen histológico, generalmente, revela áreas quísticas, llenas por material necrosado, caracterizado por lagunas óseas vacías y rodeadas por tejido óseo intacto⁴.

El diagnóstico generalmente es tardío, pues debido a la rareza de la enfermedad, difícilmente la hipótesis de enfermedad de Friedrich es tenida en cuenta en las fases iniciales de la investigación diagnóstica⁵.

La mayoría de los pacientes presenta remisión de los síntomas con el tratamiento conservador, quedando la artroplastia de resección de la articulación esternoclavicular reservada para los casos difíciles⁶.

Los autores describen el caso de una paciente de sexo femenino con enfermedad de Friedrich que recibió solo tratamiento conservador, presentando buena evolución. La rara presentación de esta enfermedad en una niña de 2 años es un caso con pocas descripciones en la literatura mundial, siendo el segundo caso reportado en Latinoamérica.

Presentación del caso

Paciente de sexo femenino, blanca, 2 años y 3 meses de edad, fue atendida con cuadro clínico consistente en dolor en la región anterior e izquierda del tórax, de 2 semanas de evolución, de fuerte intensidad, asociado a un aumento de volumen en la clavícula izquierda y dificultad para mover el brazo izquierdo. No tenía historia de fiebre o anorexia. Al examen físico había aumento de volumen de la articulación esternoclavicular izquierda, con señal de la tecla positiva. Había usado antiinflamatorio no esteroideo sin presentar mejoría. Se pensó como sospecha diagnóstica trauma local y fueron solicitados exámenes de laboratorio que reportaron un cuadro hemático y una VSG dentro de la normalidad, con aumento discreto de alfa 2 globulina (14,3 g/dl) en la electroforesis de proteínas.

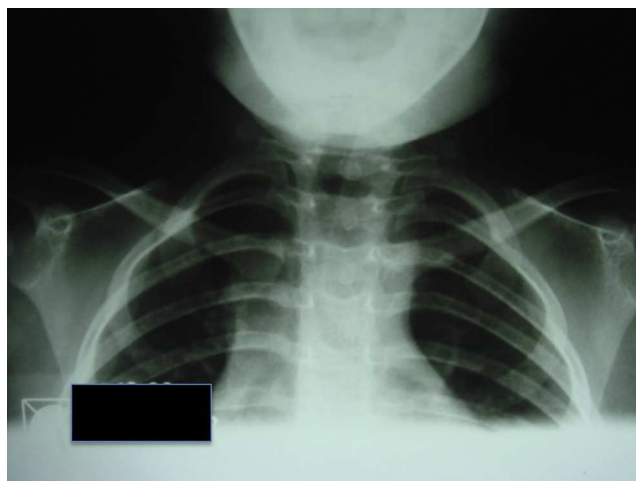


Figura 1 – Radiografías de las clavículas mostrando reducción del espacio articular esternoclavicular izquierdo y engrosamiento del periostio.

El examen radiográfico anteroposterior simple demostraba reducción del espacio articular esternoclavicular, presentando engrosamiento a nivel del periostio (fig. 1).

La primera ultrasonografía de la articulación esternoclavicular y del hombro izquierdo revelaba engrosamiento de las partes blandas de la articulación esternoclavicular izquierda, midiendo cerca de 0,4 cm de grosor, con aumento de flujo vascular al doppler y presencia de mínimo derrame en la bursa subdeltoidea. No había evidencia de derrame articular esternoclavicular. El aspecto ultrasonográfico era compatible con sinovitis en la articulación esternoclavicular izquierda (fig. 2).

Tres meses después, la paciente estaba sin dolor y sin limitación de movimientos a pesar de presentar un aumento de volumen de la articulación esternoclavicular izquierda al examen físico. Los exámenes sanguíneos continuaban normales, con aumento de alfa 2 globulina. La radiografía de clavículas demostraba reducción del espacio articular



Figura 2 – Ultrasonografía de la articulación esternoclavicular mostrando engrosamiento sinovial en la articulación esternoclavicular izquierda (3,3 mm) con aumento del flujo vascular.



Figura 3 – Gammagrafía ósea y flujo sanguíneo óseo mostrando alteración del remodelamiento óseo, de naturaleza inespecífica, restringida a la articulación esternoclavicular izquierda.

esternoclavicular izquierdo y engrosamiento del periostio. Una nueva ultrasonografía de la articulación presentaba persistencia del engrosamiento sinovial en la articulación esternoclavicular izquierda (3,3 mm) y aumento del flujo vascular al doppler, en comparación con los exámenes anteriores. Se observaba aún irregularidad en la superficie ósea proximal de la clavícula izquierda. La gammagrafía ósea revelaba alteración del remodelamiento óseo, de naturaleza inespecífica, restringida a la articulación esternoclavicular izquierda (fig. 3).

En el mes siguiente, ya con 4 meses de evolución, fue realizada resonancia magnética de tórax mostrando discreto edema en la médula ósea de la porción proximal de la clavícula izquierda, junto a la articulación esternoclavicular, con pequeña cantidad de líquido y engrosamiento con captación de contraste por la sinovia de esta articulación. El aspecto sugería leve artritis esternoclavicular. La articulación esternoclavicular derecha presentaba aspecto normal. Los grupos musculares visualizados eran de morfología normal. Tejido celular subcutáneo íntegro. Una nueva radiografía realizada a los 5 meses de evolución clínica era totalmente normal, así como la tomografía de tórax con ausencia de lesiones parenquimatosas o linfonodomegalias. El derivado proteico purificado de la paciente fue de 4 mm y el derivado proteico purificado de toda la familia fue negativo, así como las radiografías de tórax de los familiares tampoco

mostraban lesiones parenquimatosas que pudiesen sugerir tuberculosis o cualquier otro cuadro infeccioso.

Después de 6 meses fue realizada tomografía de las clavículas sin contraste, que evidenció irregularidad de la epífisis proximal de la clavícula derecha, asociada a discreto alargamiento del espacio articular esternoclavicular correspondiente (fig. 4).

Clínicamente la paciente continuaba sin dolor o limitación de los movimientos, presentando discreto aumento de tamaño de la cabeza de la clavícula izquierda. Con esos hallazgos y la evolución clínica fue levantada la hipótesis de enfermedad de Friedrich, recibiendo tratamiento conservador y presentando buena evolución.

Discusión

La enfermedad de Friedrich se caracteriza por la necrosis espontánea avascular de la extremidad esternal de la clavícula, es una condición rara, que afecta con mayor frecuencia pacientes del sexo femenino, de etiología desconocida⁷.

En tanto, existen algunas teorías que intentan identificar las probables causas. Vador et al., relacionan la enfermedad con la lesión del nervio espinal accesorio que ocurre durante cirugías con disección extensa del cuello⁸. Por otro lado, Hiramuro-Shoji et al., sustentaron la teoría de micro-trauma de repetición⁹. Willert sugirió que la malformación congénita de la extremidad esternal de la clavícula podría ser la causa de la enfermedad¹⁰.

En relación al cuadro clínico, generalmente los pacientes presentan un aumento de volumen y dolor en la articulación esternoclavicular, sin historia de trauma¹¹.

Revisando la literatura encontramos pocas descripciones que abordan, principalmente, las características clínicas y radiográficas de la enfermedad. Shimizu et al., reportaron el caso de una niña de 8 años con dolor y edema de la articulación esternoclavicular que fue diagnosticada por medio de radiología y gammagrafía ósea¹².

Macule et al., describieron un caso de necrosis aséptica del segmento medial de la clavícula diagnosticada con imágenes de radiología y algunos síntomas clínicos¹³.

La unilateralidad predomina en la enfermedad de Friedrich, existiendo apenas un relato de caso bilateral y un relato de caso en Sudamérica realizado por Carrera et al.^{14,15}.

Cuando es realizada la biopsia, el examen microscópico demuestra engrosamiento de las trabéculas óseas, con predominio de grandes áreas necróticas, caracterizadas por lagunas óseas vacías, lo que confirma la hipótesis diagnóstica de la enfermedad de Friedrich.

El tratamiento es controversial y varía desde la indicación conservadora hasta la artroplastia de resección de la articulación esternoclavicular. Los defensores del tratamiento quirúrgico argumentan que los resultados, a largo plazo, con el tratamiento conservador no son promisorios¹⁶. Los que defienden el tratamiento conservador sustentan que la mayoría de los casos presenta remisión completa de los síntomas con ese tipo de tratamiento y que la cirugía debe ser hecha apenas en los casos que no mejoran con medidas conservadoras. Hay autores que consideran que esta enfermedad es autolimitada, con tendencia a la remisión espontánea. Heinemeier

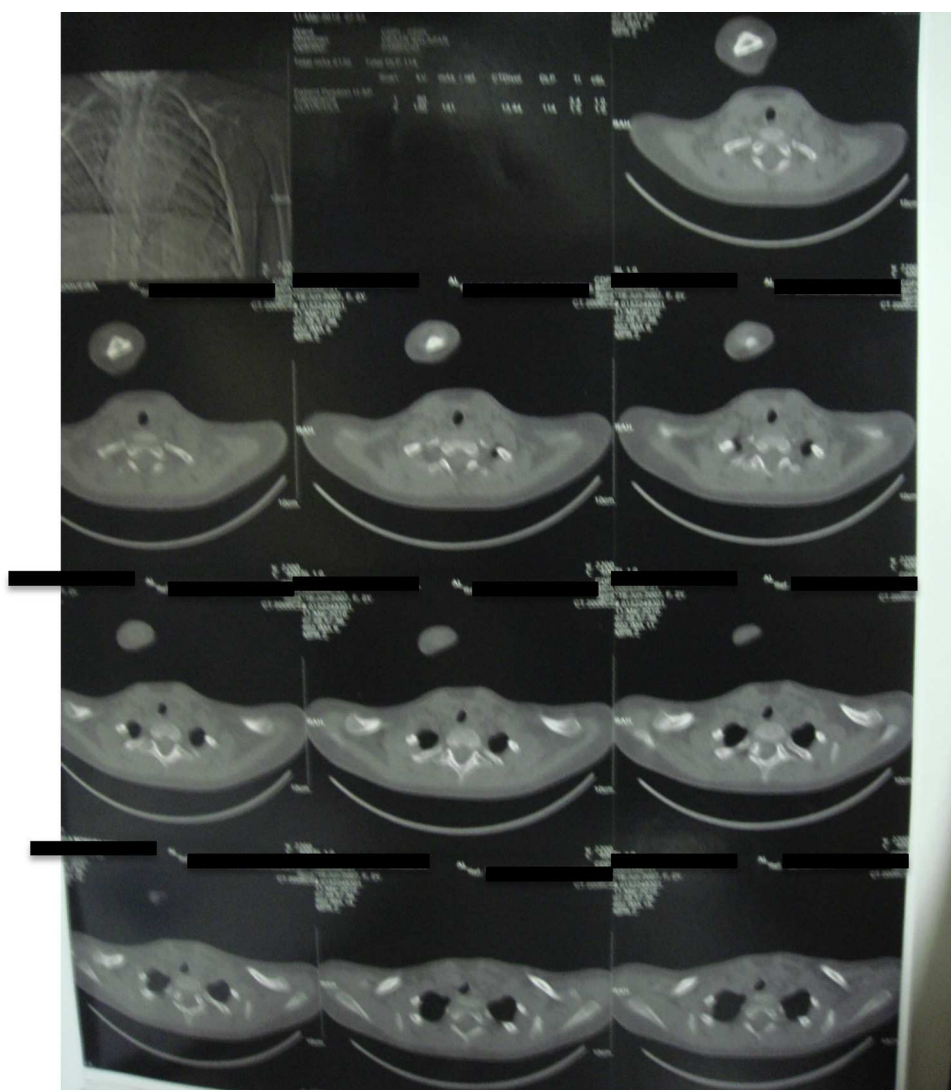


Figura 4 – Tomografía de las clavículas mostrando irregularidades en la epífisis proximal de la clavícula izquierda.

et al. opinan que esta enfermedad posee evolución predecible, resolviéndose con el tratamiento conservador¹⁷. La mayoría de los pocos relatos existentes favorece el tratamiento conservador, considerando la cirugía como indicación de excepción.

Nuestra paciente procuró atención médica precoz después del inicio de los síntomas, respondiendo rápidamente al tratamiento conservador, no siendo necesaria la realización de biopsia de la lesión debido a la mejoría del cuadro clínico.

La enfermedad de Friedrich debe ser diferenciada, en la infancia, de patologías como hiperostosis cortical infantil, pseudoartrosis congénita; displasia cleidocraneal; síndrome de la clavícula corta; fractura de clavícula al nacimiento; subluxación de la articulación esternoclavicular, tuberculosis y osteomielitis¹⁸. En nuestro caso, se realizó investigación de posibles causas de artritis crónica en niños, como artritis psoriásica, osteomielitis o tuberculosis, siendo descartadas todas estas hipótesis. Pudiendo concluir que no encontramos causa etiológica para la necrosis de la extremidad esternal de la clavícula.

Conclusiones

El síndrome de Friedrich es una expresión sintomática de la alteración osteonecrótica de la extremidad esternal de la clavícula, con patogénesis aún desconocida y de difícil diagnóstico. La naturaleza benigna de la enfermedad y la ausencia de tratamiento son importantes para establecer el diagnóstico correcto, diferenciándolo de otras patologías en esta área. En nuestra propia experiencia el tratamiento conservador fue suficiente para la resolución de la sintomatología.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Christensen PB, Christensen I. A case of Friedrich's disease of the clavicle. *Acta Orthop Scand.* 1987;58(5):585-6.
- Fischel RE, Bernstein D. Friedrich's disease. *Br J Radiol.* 1975;48(568):318-9.
- Kaulesar Sukul DM, Marti RK. Friedrich's disease. *Neth J Surg.* 1990;42(5):140-1.
- Christensen PB, Christensen IB. A case of Friedrich's disease of the clavicle. *Acta Orthop Scand.* 1987;58(5):585-6.
- Zietz H, Berrak S, Ried H, Weber K, Maor M, Jaffe N. The clavicle: a vulnerable bone in pediatric oncology. *Int J Oncol.* 2001;18(4):689-95.
- Lingg G, Heinemeier G. Friedrich's disease-aseptic necrosis of the sternal end of the clavicle. *Rofo.* 1981;134(1):74-7.
- Knetsch A. Das sternale Schlüsselbeinende im Roentgenbild. *Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed.* 1953;78(1):70-5.
- Vandor F. Aseptische nekrose der clavicle nach dissektionsoperationen des halses. *Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed.* 1961;94:656-61.
- Hiramuro-Shoji F, Wirth MA, Rockwood CA. Atraumatic conditions of the sternoclavicular joint. *J Shoulder Elbow Surg.* 2003;12(1):79-88.
- Willert HG. Pathogenese und klinik der spontanen knochennekrosen. *Orthopade.* 1981;10(1):19-39.
- Heinemeier G, Delling G, von Torklus D. Osteonekrose des sternalen klavikulaendes-morbus Friedrich. *Orthop Praxis.* 1979;4:278-82.
- Shimizu K, Awaya G, Matsuda F, Wakita S, Mayekawa M. Friedrich's disease: a case report. *Nippon Geka Hokan.* 1991;60(3):184-8.
- Macule F, Ferreres A, Palliso F, Prat S, Ramon R. Aseptic necrosis of the sternal end of the clavicle Friedrich's disease. *Acta Orthop Belg.* 1990;56(3-4):613-5.
- Nehme A, Bone S, Gómez-Bouchet A, Tricoire JL, Chiron P, Puget J. Bilateral aseptic necrosis of the outer end of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br.* 2003;85(2):275-7.
- Carrera EF, Archetti Netto N, Nicolao FA, Carvalho RL, Pedro FJ. Doença de Friedrich: relato de caso. *Rev Bras Ortop.* 2007;42(6):185-8.
- Levy M, Goldberg I, Fischel RE, Frisch E, Maor P. Friedrich's disease. Aseptic necrosis of the sternal end of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br.* 1981;63B(4):539-41.
- Heinemeier G, Torklus D. Klavikuläre resektions arthroplastik bei morbus Friedrich. *Z Orthop Ihre Grenzgeb.* 1979;117(5):849-51.
- Rockwood CA, Odor JM. Spontaneous atraumatic anterior subluxation of the sternoclavicular joint. *J Bone Joint Surg Am.* 1989;71(9):1280-8.