

DOI: 10.3969/j.issn.2096-6113.2024.04.003

引用格式: 鄢飞, 寿康全, 鲍同柱, 等. 先天性锁骨假关节的诊疗过程[J]. 巴楚医学, 2024, 7(4): 38-40.

# 先天性锁骨假关节的诊疗过程



鄢飞 寿康全 鲍同柱 王河洲

(三峡大学第一临床医学院[宜昌市中心人民医院]骨科, 湖北宜昌 443003)

**摘要:** 先天性锁骨假关节(CPC)是一种罕见疾病,发病机制倾向于“胚胎学”论,即两个锁骨骨化中心融合失败所致。临床表现为无痛性包块,易误诊为肿瘤或锁骨骨折后骨不连,甚至误认为产伤所致。本文详细介绍一例双侧CPC患者的诊疗过程,结合最新文献,讨论CPC的鉴别诊断、手术指征及手术方式,旨在为临床医生在诊治此类疾病时提供经验参考。

**关键词:** 先天性锁骨假关节; 胸廓出口综合征; 植骨; 接骨板

**中图分类号:** R726.8

**文献标志码:** A

**文章编号:** 2096-6113(2024)04-0038-03

**中文医学主题词(CMeSH):** D002968

## Diagnosis and Treatment of Congenital Clavicle Pseudarthrosis

Yan Fei Shou Kangquan Bao Tongzhu Wang Hezhou

(Department of Orthopaedics, Yichang Central People's Hospital, The First College of Clinical Medical Science, China Three Gorges University, Yichang 443003, China)

**Abstract** Congenital pseudoarthrosis of clavicle (CPC) is a rare disease, and the pathogenesis tends to be the “embryological” theory, that is, the failure of the fusion of the two ossification centers of the clavicle. The clinical manifestation is painless mass, which is easily misdiagnosed as tumor or bone union after clavicle fracture, and even mistaken as caused by labor injury. This paper introduces in detail the diagnosis and treatment process of a bilateral CPC patient and discusses the differential diagnosis, surgical indication and surgical methods of CPC combined with the latest literature, aiming to provide experience reference for clinicians in the diagnosis and treatment of this disease.

**Keywords** congenital pseudoarthrosis of clavicle (CPC); thoracic outlet syndrome; bone graft; plate

先天性锁骨假关节(congenital pseudoarthrosis of clavicle, CPC)是一种罕见的锁骨畸形,病因不明,可能是锁骨内外侧骨化中心融合失败。临床表现为无痛性包块,因分娩困难而容易误诊为产伤性锁骨骨折。目前,关于双侧病例的报道非常少,大多数病例为单侧,右侧更为常见。左侧单发病例可能会合并右位心,且女性的发病率通常高于男性<sup>[1]</sup>。本文报道一例双侧CPC患儿的诊疗过程,通过仔细询问病史,查阅文献结合影像学检查明确诊断。手术方式采用切

除假关节,植骨并使用金属接骨板固定的方法,取得了令人满意的疗效。现将该病的诊疗过程介绍如下,旨在为临床医生提供经验参考。

## 1 临床资料



### 1.1 患者基本情况

女性患儿,5岁10个月,因“发现双侧颈部无痛性包块两年”就诊。既往孕足月剖宫产出生,产前检

基金项目:湖北省自然科学基金项目(No: 2021CFB488)

作者简介:鄢飞,男,硕士,主治医师,研究方向为小儿四肢骨折与矫形。E-mail: yanfei\_505@126.com

通信作者:寿康全,男,博士,副主任医师,研究方向为骨科上下肢创伤与矫形。E-mail: jimmy9240@sina.com

查无异常,无产伤史,无出生窒息史,两年前玩耍时不慎跌倒后始发现双侧颈部对称性包块,无疼痛,稍感活动受限,X片检查提示双侧锁骨中段骨质不连续,断端分离,给予8字绷带固定一月后症状较前改善,未予进一步检查和治疗。现患者家属发现包块较前明显增大,遂来我院就诊。

入院后体检:双侧锁骨中段骨质不连续,可见局部皮肤隆起,无红肿,无破溃,包块大小约2 cm×2 cm。包块质硬不可推动,无压痛,双肩关节和双上肢无异常活动。X片示肩锁关节及胸锁关节间隙明显增宽,肩锁关节对位欠佳,胸骨柄形态欠规整,两侧见骨块影。CT示双侧锁骨中段骨质不连续,断端分离,边缘硬化。结合患者具体情况进行术前讨论,决定行分期手术切除锁骨假关节,并取自体髂骨移植及金属接骨板固定。先做左侧,两周后再做右侧。

## 1.2 手术过程

患者取仰卧位,枕后垫小枕。全身麻醉后消毒左侧肩部、颈部及髋部皮肤并铺巾。

### 1.2.1 左侧锁骨假关节切除

在左侧锁骨假关节处沿锁骨轴向切开皮肤,切口约4 cm,切开皮下组织,骨膜下显露锁骨及其假关节,见假关节大小约1.5 cm×1.5 cm×0.5 cm,质地较骨质柔软(见图1A)。保护锁骨下神经及血管,清除假关节部位包裹的纤维和软骨组织,直至正常骨质显露(见图1B)。采用直径1.0 mm的克氏针扩髓,创面止血。

### 1.2.2 自体骨植骨

沿左侧髂骨嵴做弧形切口,约4 cm,逐层切开皮肤、皮下组织及深筋膜,钝性分离腹外斜肌、部分阔筋膜张肌及部分臀中肌。切开髂骨骨髓,骨膜下剥离,显露髂骨,取髂骨块约2.0 cm×0.8 cm移植于骨缺损处(见图1C)。周围填塞松质骨,并以锤骨棒夯实。

### 1.2.3 金属接骨板固定

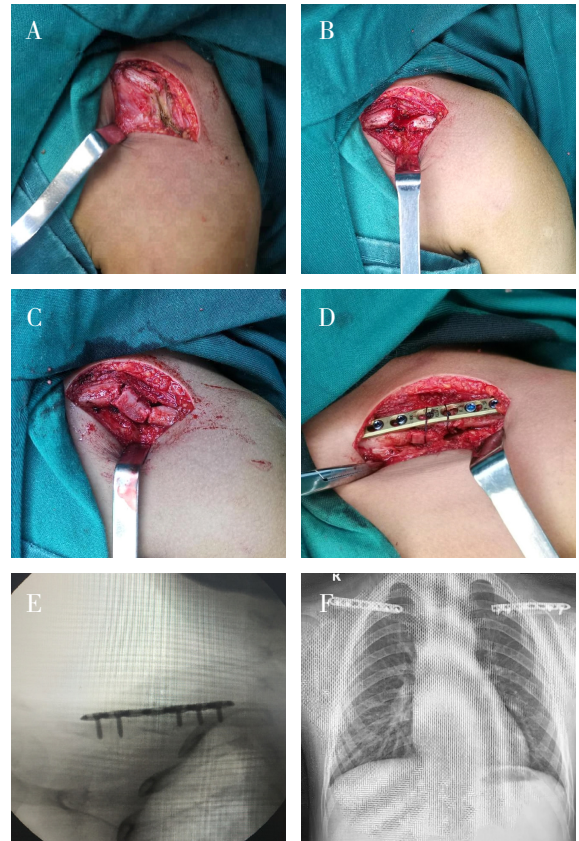
选用7孔解剖型金属锁定接骨板固定,放置在锁骨前上方(见图1D),术中C臂透视见锁骨连续性及其完整性较前明显改善,内固定位置较好(见图1E)。

### 1.2.4 关闭切口

冲洗止血,清点用物无误后,2-0爱昔邦可吸收线间断缝合浅筋膜组织,3-0可吸收线连续皮内缝合,无菌敷料包扎。切取标本送病检。

### 1.2.5 二期手术

两周后采取同样方法行右侧锁骨手术。术后锁骨带制动,避免上肢负重活动,8周后开始肩关节主动功能锻炼,术后胸部X片示双侧金属锁定接骨板固定良好(见图1F)。

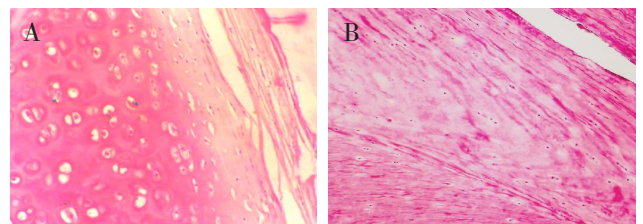


注:A:显露锁骨假关节;B:切除假关节;C:自体髂骨植骨;D:金属锁定接骨板固定;E:术中透视见锁骨形态完整,内固定有效;F:术后胸部X片。

图1 锁骨假关节患者手术详细过程

## 1.3 病理检查结果

术后病检结果示送检组织为增生的软骨组织伴软骨化骨,局部可见纤维组织增生,符合临床诊断(见图2A、2B)。术后1年,取出内固定后双肩关节活动时未扪及异常活动。X片示双侧锁骨连续性及其完整性较好。



注:A:左侧锁骨假关节病检(×200);B:右侧锁骨假关节病检(×100)。

图2 锁骨假关节患者病检结果(HE染色)

## 2 讨论

在临床实践中,CPC是一种极为罕见的疾病,表现为无痛性肿块,具有类似肿瘤的特征。然而,它与锁骨中段的骨缺损有关,这与锁骨发育不良及由产伤

引起的锁骨骨折在本质上存在显著差异<sup>[2]</sup>。目前发病机制尚不明确,查阅文献有以下几种理论:“胚胎学”理论,锁骨肩峰端和锁骨端2个骨化中心在胚胎第4~5周发育,45天左右融合,一旦融合受阻则形成锁骨中部分离,即产生假关节,因此两个锁骨骨化中心融合失败可能是形成CPC的重要原因<sup>[3]</sup>;“血管”理论<sup>[4]</sup>,有报道称,其与颈肋相关,垂直方向的肋骨压迫锁骨与第一肋骨之间的锁骨下动脉,从而影响锁骨的发育<sup>[5]</sup>;“遗传”理论,CPC的发生可能与RUNX2(CBFA1)基因突变有关<sup>[6]</sup>。

CPC通常会随着患儿年龄的增长而逐年加重,主要出现在右侧锁骨的中间三分之一区域。可能会导致肩胛骨短缩和下垂,但一般不会影响肩关节的正常功能,部分患儿表现为胸廓出口综合征<sup>[7]</sup>。由于锁骨下动脉、锁骨下静脉和臂丛神经在胸廓上口受到压迫,可能导致上肢和手掌发凉、疲劳、局部缺血、坏疽、血栓栓塞、锁骨下动静脉瘤、水肿和感觉异常等症状。CPC患儿假关节的近端和远端均有透明软骨帽,软骨帽之间有纤维软骨连接,丰富的胶原纤维组织中存在单个或成对的软骨细胞。需与颈肋、锁骨颅骨发育不良、产道损伤以及多发性神经纤维瘤病相鉴别<sup>[8]</sup>。锁骨颅骨发育不良患儿可见锁骨部分或全部缺失,但无假关节形成,同时伴有颅骨发育不全、赘生牙、身材矮小、脊柱侧凸以及骨盆缺陷。产伤性锁骨骨折一般有难产史,局部压痛,患肢假性麻痹,X线检查可见骨痂形成,诊断CPC时应排除外伤和产伤史。

大多数锁骨假关节不影响功能,故其治疗方式存在争议。对于无临床症状者,可选择保守治疗。Kim等<sup>[9]</sup>报道CPC手术指征包括疼痛、外观、上肢无力、活动范围受限和手臂使用减少。手术干预主要包括彻底切除锁骨假关节纤维组织,并进行正常骨的边缘切除。骨移植可以是自体骨、同种异体骨和自体干细胞,以自体髂骨为最佳,植骨愈合率优于同种异体骨移植,取自体髂骨的主要并发症是疼痛<sup>[4]</sup>。另外,是否选用内固定存在一定争议,如可吸收缝线固定及金属内固定,固定物有克氏针、弹性髓内钉、加压钢板、外固定架等。加压钢板能够更快促进骨性愈合,优于克氏针带来的术后高感染率和假关节不愈合率<sup>[10]</sup>。术后并发症包括假关节不愈合、延迟愈合、局部感染、脓毒症、肩部瘢痕和臂丛神经损伤等。手术年龄一般在3~14岁,5~7岁最佳,可以避免肩部缩短及肩带不对称<sup>[5]</sup>。

本例CPC患儿手术方式采用切除假关节和纤维结缔组织,取自体髂骨移植和锁定金属接骨板固定的方式,术后伤口恢复良好。患儿未出现胸廓出口综合

征,一年后移植骨完全成活,并达到骨性愈合,取出内固定后未再出现骨折或假关节。CPC在临床上极少见,注意与颈肋、锁骨颅骨发育不良、产道损伤以及多发性神经纤维瘤病相鉴别,术前详细采集病史,排除外伤及产伤史。对于有明显畸形的患者,需要早期手术治疗,以便使儿童获得正常的肩部外观。

#### 参考文献:

- [1] Rehm A, Ashby E, Thahir A, et al. The incidence of congenital pseudarthrosis of the clavicle and review of the literature[J]. *J Pediatr Orthop B*, 2023, 32(2): 185-191.
- [2] Justich Zabala P R, Giniger Vidal R P, Rubio Pérez M J, et al. When to think about pediatric congenital pseudoarthrosis of the clavicle? Presentation of 2 cases[J]. *Arch Argent Pediatr*, 2020, 118(2): e194-e198.
- [3] Ilyas M, Valsalan B P. Congenital medial clavicular pseudoarthrosis-A rare presentation in an adult[J]. *JK Science*, 2024, 26(2): 121-122.
- [4] Depaoli A, Zarantonello P, Gallone G, et al. Congenital pseudarthrosis of the clavicle in children: a systematic review[J]. *Children*, 2022, 9(2): 147.
- [5] Alsaeed A A. Surgical management of congenital pseudoarthrosis of the clavicle: a review of current concepts[J]. *Cureus*, 2021, 13(10): e18482.
- [6] Jin R Z, Zhang H S, Lin C J, et al. Inhibition of miR338 rescues cleidocranial dysplasia in Runx2 mutant mice partially via the Hif1a-Vegfa axis[J]. *Exp Mol Med*, 2023, 55(1): 69-80.
- [7] Hysong A A, Denduluri S K, Arko F R 3rd, et al. Thoracic outlet syndrome secondary to vascular insufficiency from congenital pseudoarthrosis of the clavicle: a case report[J]. *JBJS Case Connect*, 2023, 13(2): e22.
- [8] Shi Y C, Ye Z L, Liu Y Y, et al. Detection and diagnosis of cleidocranial dysplasia by panoramic radiography: a retrospective study[J]. *BMC Oral Health*, 2022, 22(1): 558.
- [9] Kim A E, Vuillermin C B, Bae D S, et al. Congenital pseudoarthrosis of the clavicle: surgical decision making and outcomes[J]. *J Shoulder Elbow Surg*, 2020, 29(2): 302-307.
- [10] Li J, Tang S P, Mei H B, et al. Comparison of two methods in the treatment of congenital pseudoarthrosis of clavicle: multicenter experience[J]. *J Orthop Surg Res*, 2021, 16(1): 301.

[收稿日期 2024-05-19]