

Alteraciones congénitas de la columna vertebral. Diagnóstico radiológico.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Fernando Ruíz Santiago**, Laura Fernández Navarro, Álvaro Moyano Portillo, Luis Guzmán Álvarez, María Del Mar Castellano García, Alberto Martínez Martínez

Objetivos Docentes

- 1.- Realizar una revisión de las distintas alteraciones congénitas vertebrales y su presentación clínica.
- 2.- Describir las características radiológicas de las alteraciones vertebrales congénitas, para que sean reconocidas por el radiólogo en su práctica habitual.

Revisión del tema

Las malformaciones vertebrales se producen por un trastorno en el proceso de desarrollo embrionario durante el periodo de embriogénesis.

Muchas de estas alteraciones pueden pasar desapercibidas debido a la poca sintomatología o deformidad que producen, siendo su diagnóstico incidental. Se denominan simples si no tienen deformidad asociada, o complejas, cuando conllevan deformidad espinal. Estas deformidades abarcan la cifosis, hiperlordosis y escoliosis que, en casos extremos pueden provocar insuficiencia respiratoria, cor pulmonare y paraplejía.

En caso de deformidad el debut clínico suele ocurrir en las fases de crecimiento rápido de la columna, a la edad de 3 años y durante la adolescencia (10-13 años en mujeres y 2 años más tarde en hombres). Actualmente el diagnóstico definitivo se realiza fundamentalmente con TC y RM, aunque la mayoría de estas alteraciones son visibles en la placa simple.

Existen 2 tipos básicos de malformaciones de la columna vertebral: defecto en la segmentación de los somitas y en la formación vertebral, aunque pueden combinarse.

1.- Los defectos de segmentación vertebral dan lugar a bloques o barras vertebrales. Cuando son asimétricas pueden dar lugar a escoliosis. Están presentes en un 40% de las escoliosis congénitas (figura 1).

2.- De los defectos de formación, la hemivértebra es la causa más frecuente de escoliosis congénita (Figura 2). El cuerpo vertebral se forma a partir de dos núcleos de formación. En la hemivértebra sólo se desarrolla uno de ellos. Cuando estos núcleos no se fusionan entre sí se produce la vértebra en mariposa (Figura 3). Cuando las alas de la mariposa son asimétricas también puede dar lugar a escoliosis (Figura 4).

Cuando el defecto de formación ocurre en la parte anterior del cuerpo vertebral se da lugar a una deformidad en cuña posterior que se considera la causa más frecuente de cifosis congénita (Figura 5).

3.-Los defectos mixtos de formación y segmentación pueden dar lugar a las deformidades más graves. Ejemplo de estas malformaciones pueden verse en el síndrome de Klipel Feil (Figura 6), caracterizado por la fusión de múltiples cuerpos vertebrales cervicales, y de Jarcho Levin (Figura 7), un enanismo de tórax corto.

Otros múltiples síndromes congénitos pueden presentar anomalías. Entre ellos reseñaremos:

- 1.-Síndrome VACTERL. Defectos vertebrales, atresia anal, anomalías cardíacas, fístula traqueoesofágica con atresia esofágica, displasia radial y renal, y anomalías en el desarrollo de los miembros (Figura 8).
- 2.-Mucopolisacaridosis como la enfermedad de Morquio que, entre otras deformidades, puede dar lugar a platiespondilia y la formación en pico anterior de los cuerpos (Figura 9).
- 3.-Síndrome de Shawchman-Diamond. Afecta a la médula ósea, páncreas y esqueleto. Suelen tener estatura corta con huesos arqueados y escoliosis (Figura 10).
- 4.-Síndrome de Rett. En estos pacientes es la afectación neuromuscular la responsable de la escoliosis (Figura 11).

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Barra lateral que provoca escoliosis



Fig. 2: Hemivértebra como causa de escoliosis congénita



Fig. 3: Vértebra en mariposa simétrica



Fig. 4: Vértebra en mariposa asimétrica que provoca escoliosis



Fig. 5: Vértebra en cuña posterior que provoca cifoescoliosis

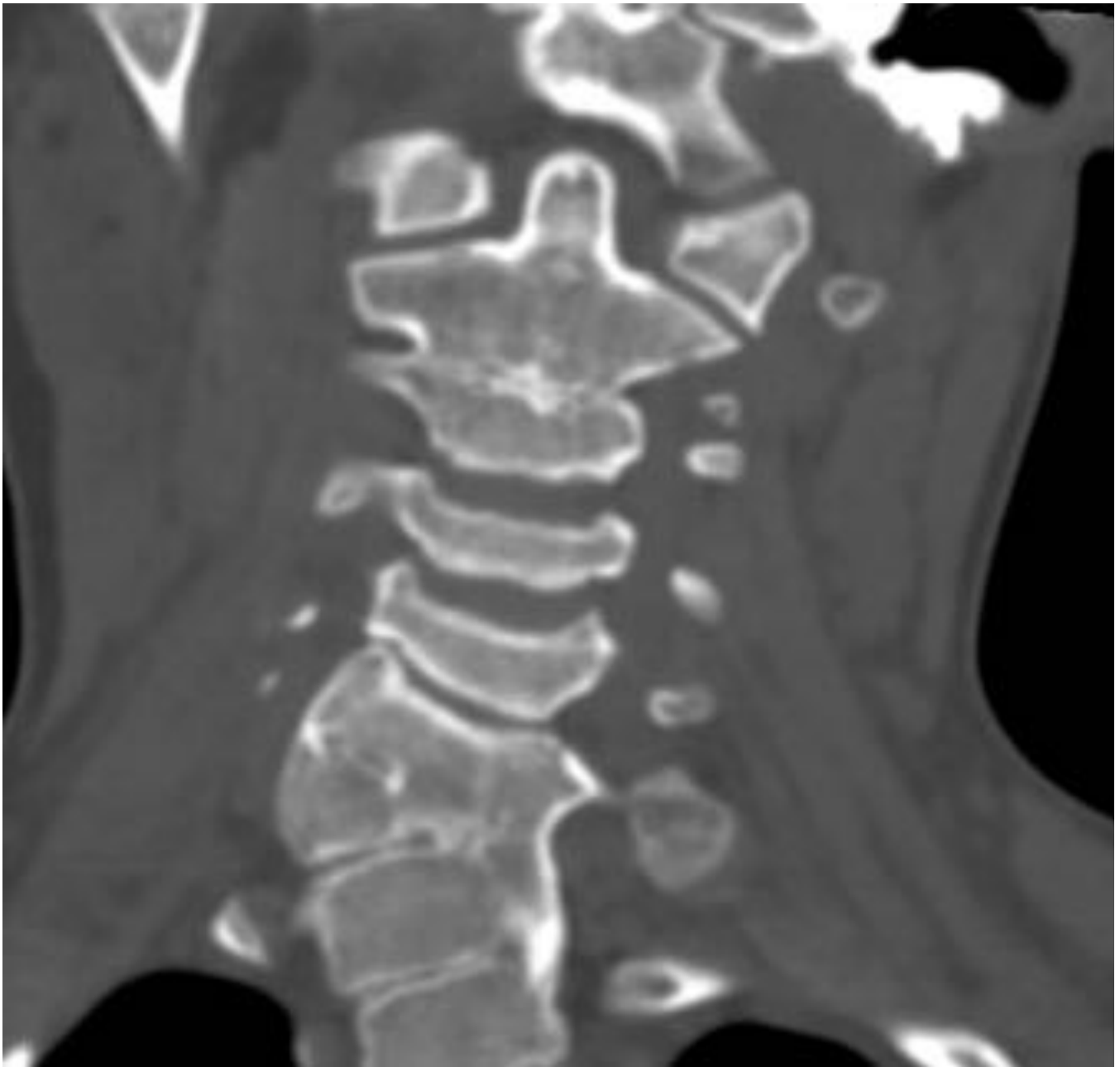


Fig. 6: Defectos de formación y segmentación en un síndrome de Klippel Feil



Fig. 7: Defectos de segmentación en un síndrome de Jarcho-Levin



Fig. 8: Síndrome de VACTERL con agenesia parcial del sacro



Fig. 9: Enfermedad de Morquio con pico vertebral anterior.



Fig. 10: Síndrome de Shwachman-Diamond con anomalías de huesos largos y discreta escoliosis



Fig. 11: Escoliosis severa en síndrome de Rett

Conclusiones

El conocimiento de las distintas formas de presentación de las alteraciones congénitas de la columna es fundamental para el radiólogo, lo que le permitirá hacer un diagnóstico preciso tanto en aquellas malformaciones asintomáticas como las que generan alteraciones mecánicas o neurológica con repercusión clínica, incluyendo las asociadas a síndromes específicos.

Bibliografía / Referencias

McMaster MJ. Spinal growth and congenital deformity of the spine. Spine.2006;31:2284 – 7.