

Caso Clínico

Estenosis de canal a nivel del atlas en un niño con síndrome de Down. Presentación de un caso y revisión de la literatura

María Pascual-Gallego^{a,*}, Marcelo Budke^b y Francisco Villarejo^b

^a Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 3 de abril de 2012

Aceptado el 4 de octubre de 2012

On-line el 4 de diciembre de 2012

Palabras clave:

Anomalías congénitas del atlas

Mielopatía cervical

Síndrome de Down

Keywords:

Congenital anomalies of the atlas

Cervical myelopathy

Down syndrome

RESUMEN

Introducción: La aparición de anomalías congénitas a nivel del atlas es frecuente en pacientes con alteraciones neurales, como en el síndrome de Down. La presencia de estenosis clínica por alteración en el arco posterior de C1 sin que existiera una subluxación atlantoaxial previa no ha sido descrita en la literatura hasta el momento.

Caso clínico: Presentamos un caso excepcional de mielopatía por compresión a nivel del atlas en un niño de 5 años con síndrome de Down provocado por una anomalía del desarrollo del arco posterior de C1. Se realizó una laminectomía posterior a ese nivel con mejoría de la sintomatología previa.

Conclusiones: Se debe prestar especial atención a los niños con síndromes asociados a alteraciones de la condrogénesis, como es el caso de los que presentan síndrome de Down, para poder beneficiarse de un tratamiento precoz, ya que en la mayoría de las ocasiones son diagnosticados cuando los síntomas son muy severos.

© 2012 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Spinal stenosis at the level of atlas in a boy with Down syndrome. A case report and literature review

ABSTRACT

Introduction: The appearance of congenital anomalies at the level of atlas is frequent in patients with neural alterations, as well as in the Down syndrome. The presence of clinical stenosis for alteration in the posterior arch of C1 without a previous atlantoaxial subluxation hasn't been described in the literature thus far.

Case report: We report an exceptional case of myelopathy due to compression at the level of the atlas in a 5-year-old boy with Down syndrome provoked by a developmental anomaly of the posterior arch of C1. A posterior laminectomy was achieved at that level with improvement of the previous symptoms.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mariapascualgallego@gmail.com (M. Pascual-Gallego).

Conclusions: We have to pay special attention in children with syndromes associated with chondrogenesis alterations, as in the case of those with Down syndrome, to benefit from early treatment, since in most of the time they are diagnosed when symptoms are very severe.

© 2012 Sociedad Española de Neurocirugía. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Las anomalías congénitas tanto del arco anterior como del posterior del atlas, raras en la población general, ocurren frecuentemente en pacientes que presentan otras alteraciones neurales, lo que sugiere que existe una interrelación¹. Las asociaciones frecuentes son el síndrome de Down, el de Turner, la disgenesia gonadal, el síndrome de Klippel-Feil y la malformación de Arnold-Chiari².

Presentamos un caso de un niño con una anomalía en la morfología del arco posterior del atlas que produce mielopatía clínica a una edad temprana.

Caso clínico

Paciente de 5 años, con antecedentes de síndrome de Down, prematuridad y parto gemelar. Presentaba historia de 4 meses de evolución de cervicalgia a la movilización y episodios paroxísticos en el último mes de debilidad en los miembros inferiores. No había antecedente de traumatismo en los meses previos.

A la exploración neurológica presentaba hiperreflexia en las 4 extremidades junto con reflejo cutáneo plantar extensor bilateral. No presentaba déficit motor ni sensitivo.

Se realizaron pruebas de imagen (figs. 1 y 2), en las que se detectó anomalía a nivel del atlas, con una marcada disminución del eje anteroposterior y una alteración de la morfología del arco posterior, que aparecía bífido en la línea media y condicionaba una marcada compresión medular a ese nivel, con alteración de la señal medular asociada (fig. 2). También presentaba fusión de elementos posteriores de C2 y C3. No se detectó inestabilidad atlantoaxial en las pruebas de imagen en flexión y extensión.

Se realizó una laminectomía del arco posterior de C1 por vía posterior. Durante la intervención no se visualizó el defecto de fusión medial visible radiológicamente, aunque sí la compresión que un arco de consistencia ósea-cartilaginosa producía

a ese nivel. No hubo apertura dural, y se realizó un cierre por planos sin incidencias. Se colocó un collarín rígido antes de que el paciente despertase en el quirófano.

El niño presentó buena evolución tanto clínica como radiológica (fig. 3), con mejoría de la sintomatología neurológica previa.

Comentarios

Para comprender las anomalías congénitas del atlas es preciso centrarse antes en su desarrollo embriológico. El atlas se origina desde 3 centros de osificación primarios. La osificación completa entre el centro de osificación anterior y los laterales ocurre habitualmente entre los 6 y los 8 años³.

Al nacimiento, el arco posterior suele estar casi fusionado, excepto por algunos milímetros de cartílago. Aunque previamente se consideraba que los defectos del arco posterior ocurrían durante la osificación, ahora se cree que son el resultado de anomalías en la condrogénesis^{4,5}.

La incidencia en la población general de anomalías del arco anterior del atlas se observa en el 0,09-0,1% de la población general^{6,7}. En la mayoría de estos pacientes el defecto de asocia a un desarrollo anómalo del arco posterior⁸, llegando a producirse hasta en el 26% de los niños con síndrome de Down⁹.

Las anomalías del arco posterior de C1 pueden ser de 2 tipos: defectos de fusión o hipoplasias.

Los defectos de la fusión del arco posterior de C1 se pueden a su vez dividir en 5 tipos, siguiendo la clasificación de Currarino et al.¹⁰. El más frecuente es el tipo A, que se da hasta en el 4% de la población y constituye cerca del 95% de todos los defectos del arco posterior¹¹, aunque raramente produce sintomatología y se considera una variación anatómica benigna¹².

Los síntomas neurológicos asociados de forma más frecuente con este tipo de defectos incluyen debilidad en las 4 extremidades y parestesias^{7,8,13,14}.

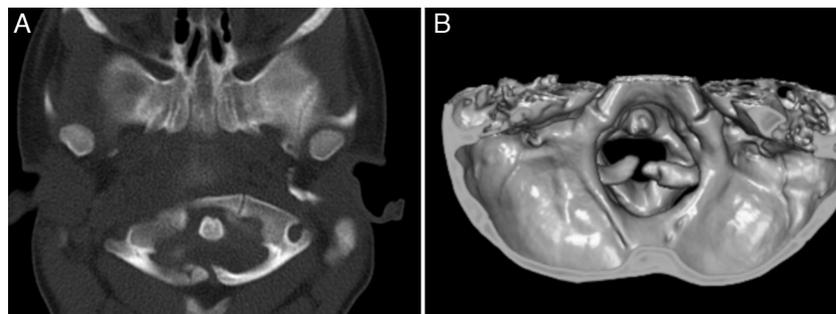


Figura 1 – A) TC axial. B) Reconstrucción en 3D. Puede apreciarse el defecto del arco posterior de C1, que aparece bífido y discontinuo.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3071381>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3071381>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)