



ASOCIACIÓN NACIONAL
DE
MÉDICOS FORENSES

REVISTA ESPAÑOLA DE MEDICINA LEGAL

www.elsevier.es/mlegal



REVISIÓN

Sinostosis cervical asociada a síndromes de Down y de Schneider. Implicaciones clínicas y médico-legales a propósito de un caso autopsico

José Manuel Arredondo Díaz^a, José Aso Escario^{b,c,*}, Jesús Obon^d,
Cristina Sebastián Sebastián^e, Alberto Aso Vizan^f y José-Vicente Martínez Quiñones^b

^a Servicio de Clínica Forense, Instituto de Medicina Legal de Aragón, Zaragoza, España

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital MAZ, Zaragoza, España

^c Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad San Jorge, Zaragoza, España

^d Instituto de Medicina Legal de Aragón, Zaragoza, España

^e Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital MAZ, Zaragoza, España

^f Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica, Hospital General de la Defensa, Zaragoza, España

Recibido el 15 de junio de 2017; aceptado el 4 de septiembre de 2017

PALABRAS CLAVE

Sinostosis vertebral;
Klippel Feil;
Síndrome de Down;
Contusión medular;
Síndrome de
Schneider;
Autopsia

Resumen Con ocasión de un caso de asociación entre síndrome de Down y sinostosis vertebral congénita que sufrió lesión medular traumática, se revisa la asociación de estos cuadros y sus implicaciones clínicas y forenses. La literatura no ha comunicado hasta ahora una asociación prevalente entre síndrome de Down y sinostosis cervicales. Ambos cuadros por separado propenden a la mielopatía cervical, bien de manera degenerativa, bien traumática. En consecuencia, la asociación de ambos debe verse como un factor de riesgo de daño medular o de manera espontánea o, sobre todo, después de traumatismos. En estos casos, la exploración radiológica debe ser exhaustiva incluyendo RMN ya que pueden existir lesiones medulares incluso ante traumatismos mínimos.

En caso de fallecimiento, la autopsia medular es obligada ya que puede revelar lesiones subclínicas, clarificar la naturaleza y extensión de las lesiones medulares y esqueléticas, así como ayudar a establecer una mejor correlación anatomoclínica.

© 2017 Asociación Nacional de Médicos Forenses. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jaso@maz.es (J. Aso Escario).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reml.2017.09.002>

0377-4732/© 2017 Asociación Nacional de Médicos Forenses. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Vertebral synostosis;
Klippel-Feil;
Down's syndrome;
Spinal cord
contusion;
Schneider syndrome;
Autopsy

Cervical synostosis associated with Down's syndrome and Schneider syndrome. Clinical and medico-legal implications of an autopsy case

Abstract This paper reviews the association of clinical symptoms and their clinical and forensic implications in a patient with Down's syndrome and congenital cervical synostosis who experienced a traumatic spinal cord injury. To date, no prevalent association between Down's syndrome and cervical synostosis has been reported in the literature. Given that both entities are prone to cause degenerative or traumatic cervical myelopathy, the combination of both conditions must be seen as a risk factor for spontaneous, and particularly traumatic, spinal cord damage. In these cases, radiological examination must be exhaustive, including MRI, given the possibility of spinal cord injury even after minimal trauma.

In the event of death, spinal cord autopsy is mandatory as it may reveal subclinical lesions, clarify the nature and extension of the spinal cord and skeletal injuries and help to establish an improved anatomic-clinical correlation.

© 2017 Asociación Nacional de Médicos Forenses. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La mielopatía central poscontusiva o síndrome de Schneider fue descrita por primera vez en 1954¹. La presentación típica es la de un déficit neurológico comparativamente mayor en las extremidades superiores frente a las inferiores. En la descripción original se atribuía a una contusión medular anterior por una hernia discal u otras causas después de un traumatismo.

El síndrome de Klippel-Feil (SKF) fue descrito por estos 2 autores en 1912². Inicialmente, los criterios de diagnóstico fueron clínicos (cuello corto y rígido, e implantación baja del cuero cabelludo). Posteriormente, se añadieron requisitos radiológicos, siendo la principal característica la presencia de bloques vertebrales congénitos en la columna cervical³. Se sabe que la existencia de una sinostosis vertebral entre 2 o más segmentos espinales móviles favorece la lesión medular en el curso de una hiperextensión, atribuyéndose esta mayor propensión a la hipermovilidad de los segmentos adyacentes al bloque⁴⁻⁶. Esta lesión medular puede, en la región cervical consistir en un síndrome de Schneider.

El síndrome de Down (SD) puede predisponer al desarrollo de mielopatía degenerativa cervical⁷⁻⁹, incrementándose los cambios con la edad.

Siendo, pues, 2 condiciones que, por separado, propenden a la mielopatía degenerativa o traumática, la asociación de sinostosis cervical y SD puede suponer un alto riesgo de daño neurológico, incluso ante traumatismos mínimos. Dicho daño puede presentarse de forma primaria o secundaria, y no siempre es identificado por las pruebas habituales¹⁰.

En el presente trabajo presentamos un caso de asociación de sinostosis vertebral, SD y mielopatía cervical traumática (síndrome de Schneider). Se analizan los datos clínicos, radiológicos y autopsícos, revisándose la literatura al respecto, con el objetivo de considerar la problemática clínica y médico-legal que plantea la posible coexistencia de estas 3 enfermedades.

Hasta donde sabemos, no se han descrito asociaciones de SKF y SD en la literatura.

Caso clínico

A su llegada a urgencias del hospital, la paciente está consciente, presenta herida incisocontusa en cuero cabelludo de aproximadamente 4 cm sin depresión ósea. Cuello normal. Herida incisocontusa en región maxilar superior que comunica con cavidad oral con pérdida de piezas dentarias.

La exploración general es de una tensión arterial de 56/33 mmHg, afebril, consciente, reactiva, agitada, nauseosa, saturación de O₂ 94%. Crepitan huesos propios, hematoma periorbitario en ojo derecho y frontal derecho. Heridas incisocontusa infranasal y en labio superior con pérdida de piezas dentarias en maxilar superior.

Auscultación cardiaca: Ritmo sinusal a 90 lpm. No soplos. No ingurgitación yugular.

Auscultación pulmonar: Ventilán bien en todos los campos pulmonares. Dolor a la palpación en cartílagos costales inferiores derechos.

Erosión en mama izquierda.

Auscultación abdominal: Abdomen blando, depresible, erosión en pared abdominal a nivel de flanco derecho con hematoma en dicha zona de aproximadamente de 7 × 9 cm de diámetro. Erosión en zona púbica.

Extremidades: moviliza las 4 extremidades. No focalidad neurológica.

Pruebas complementarias en urgencias:

- Análisis de sangre y orina y estudio de coagulación: sin anomalías significativas.
- TAC craneal con administración de contraste intravenoso de carácter urgente: No se evidencian focos de hemorragia intracraneal ni desplazamientos de línea media. Atrofia corticosubcortical. No se aprecian líneas de fractura craneal. Senos paranasales sin signos de ocupación. Desviación de tabique nasal. Fractura de huesos propios.
- TAC cervical: No se aprecian trastornos de la alineación vertebral. Fusión de cuerpos vertebrales C5-C6. Fractura de apófisis espinosas de C6 y C7. Cervicoartrosis. No se aprecian masas de partes blandas (fig. 1).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/6555842>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/6555842>

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