

# Inestabilidad atloaxoidea en la infancia\*

D. Bertrand-Álvarez, J. Paz-Aparicio, F.J. García-Puente, I. Fernández-Bances, J.C. López-Fanjul-Menéndez y J. Paz-Jiménez

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología I. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** El *os odontoideum* es un huesecillo redondo separado del axis por un defecto transversal, que deja al segmento apical sin soporte. Puede asociarse a determinadas displasias óseas como la polisacaridosis de Morquio y la displasia espondiloepifisaria. Su forma de presentación es variable, de tal manera que los síntomas de presentación pueden ser dolor de cuello, tortícolis o cefalea provocada por la irritación local de la articulación atloaxoidea. Los estudios radiológicos deben incluir siempre proyecciones laterales en flexión y extensión.

**Caso clínico.** Se presenta el caso de un niño de diez años de edad, diagnosticado de una inestabilidad cervical C1-C2, tras realizarse unos estudios radiológicos rutinarios. Como antecedentes destacables presenta síndrome de Down e hipotiroidismo. Los estudios de tomografía axial computarizada (TAC) confirmaron el diagnóstico de inestabilidad atloaxoidea secundaria, asociada a *os odontoideum*. El paciente es intervenido quirúrgicamente realizándose una artrodesis posterior C1-C2.

**Palabras clave:** cervical, inestabilidad, *os odontoideum*, niños.

## Atlaxoid joint instability in children

**Introduction.** The *os odontoideum* is a small round ossicle separated from the axis by a transverse defect that leaves the apical segment with no support.

It may be associated with bone dysplasias such as Morquio's disease or mucopolysaccharidosis (MPS), and spondyloepiphyseal dysplasia.

The mode of presentation of this condition is variable and symptoms on presentation may be neck pain, torticollis and headache caused by local irritation of the atlaxoid joint. X-ray studies must include lateral projections in flexion and extension.

**Case report.** In this study we present a clinical case of a 10 year old boy diagnosed with cervical C1-C2 instability after a routine X-ray. Medical history included Down syndrome and hypothyroidism.

Computed axial tomography (CAT) scans confirmed the diagnosis of secondary atlaxoid joint instability associated with *os odontoideum*.

The patient underwent surgery and a subsequent C1-C2 arthrodesis was carried out.

**Key words:** cervical, instability, *os odontoideum*, children.

El *os odontoideum* es un huesecillo redondo separado del axis por un defecto transversal, que deja al segmento apical sin soporte. Puede asociarse a determinadas displasias óseas como la polisacaridosis de Morquio y la displasia espondiloepifisaria. Su forma de presentación es variable, de tal manera que los síntomas de presentación pueden ser dolor de cuello, tortícolis o cefalea provocada por la irritación

local de la articulación atloaxoidea. Los estudios radiológicos deben incluir siempre proyecciones laterales en flexión y extensión.

Se presenta un caso de inestabilidad atloaxoidea asociada a *os odontoideum* en un niño de diez años. Se valora y cuantifica dicha inestabilidad con la realización de pruebas de imagen. Posteriormente se interviene quirúrgicamente para estabilizar la articulación C1-C2, ante el riesgo potencial de compromiso neurológico.

### Correspondencia:

D. Bertrand Álvarez.

Avda. Pedro Masaveu, 1, 5.º A.

33007 Oviedo.

Correo electrónico: dbertrandalvarez@yahoo.es

Recibido: julio de 2004.

Aceptado: octubre de 2004.

\*1.º Premio SECOT 2004 de Casos Clínicos.

### CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un niño de diez años de edad, derivado del Servicio de Genética de nuestro Centro Hospitalario tras detectarse en unos estudios radiológicos rutinarios

una inestabilidad atloaxoidea. Como antecedentes destacables presenta síndrome de Down, hipotiroidismo compensado a tratamiento médico e hiperactividad psicomotora.

La exploración física resulta muy dificultosa, dado que es un niño hiperactivo y poco colaborador. Se aprecia dolor difuso a la palpación cervical alta, con discreta contractura asociada de la musculatura paravertebral. La fuerza, el tono, la sensibilidad y los reflejos de las extremidades superiores son normales.

Se realizan radiografías funcionales del raquis cervical en extensión y en flexión, donde se aprecia una inestabilidad C1-C2 que se puede cuantificar valorando el grado de desplazamiento entre la cara posterior del arco anterior del atlas y la apófisis odontoides (fig. 1). Los estudios de imagen se complementan con la realización de una tomografía axial computarizada (TAC) helicoidal, donde se aprecia el defecto de unión a nivel del núcleo de osificación y cuerpo de la apófisis odontoides, con retrolistesis del cuerpo C2 (fig. 2).

Se confirma por tanto el diagnóstico de inestabilidad atloaxoidea secundaria, asociada a *os odontoideum*. Ante el riesgo de movilidad vertebral y de compresión medular, se

decide intervenir quirúrgicamente para estabilizar la articulación. Se redujo la luxación C1-C2 bajo control radioscópico, según la técnica de Brooks y Jenkins<sup>1</sup>, bajo anestesia general, con el paciente en decúbito prono y la cabeza sostenida mediante tracción. A continuación se expuso un arco posterior de C1 y C2 a través de una incisión en la línea media. Se introdujeron dos alambres duplicados (cable trenzado de titanio) a cada lado de la línea media por debajo del arco del atlas, y a continuación por debajo de la lámina de C2. Se extrajo injerto óseo autólogo de cresta ilíaca, que se talló y se encajó en el espacio entre arco posterior del atlas y las láminas del axis. Posteriormente se tensaron los alambres duplicados sobre el injerto, enrollándose a cada lado.

La evolución es satisfactoria. En el postoperatorio, el paciente se inmoviliza con collarín cervical tipo Philadelphia y es ingresado dos días en la Unidad de Vigilancia Intensiva (UVI) pediátrica. Posteriormente es trasladado a planta, donde se le da de alta a los ocho días de la intervención. El paciente permanece con collarín cervical durante un período de tres meses, transcurrido el cual se aprecia en los controles radiológicos la estabilización del segmento C1-C2 (fig. 3).



**Figura 1.** Radiografía lateral en flexión, en la que se aprecia la inestabilidad atloaxoidea. También permite medir el grado de desplazamiento del atlas sobre el axis.



**Figura 2.** Reconstrucción mediante tomografía axial computarizada (TAC) helicoidal. Se aprecia el huesecillo libre del os odontoideum. Es de forma ovalada o redondeada con los bordes suaves y esclerosos. Normalmente el tamaño coincide con la mitad de la apófisis odontoides. El espacio se diferencia del de una fractura aguda en que es ancho y suave en lugar de fino e irregular.



**Figura. 3.** Control radiológico lateral a los tres meses de la intervención, en el que se aprecia la artrodesis conseguida con alambres más injertos, según la técnica de Brooks y Jenkins<sup>1</sup>.

## DISCUSIÓN

El *os odontoides* puede asociarse a determinadas displasias óseas como la polisacaridosis de Morquio, la displasia espondiloepifisaria y el síndrome de Kniest o al síndrome de Down<sup>2</sup>. Consiste en un huesecillo redondo separado del axis por un defecto transversal, que deja al segmento apical sin soporte. Podría tratarse incluso de una fractura no detectada de la base de la apófisis odontoides, según sugirieron algunos autores<sup>3</sup>.

Su presentación es variable. Abarcaría desde una mielopatía por compresión mínima o franca, hasta una compresión de la arteria vertebral. Los síntomas de inicio pueden ser cuadros de inestabilidad, dolor de cuello, tortícolis o cefalea provocada por la irritación local de la articulación atloaxoidea.

El diagnóstico se realiza mediante radiografías funcionales del raquis cervical en flexión y extensión, para deter-

minar si existe alguna inestabilidad. Los estudios de imagen se completan con la realización de una TAC, para constatar la integridad del arco de C1, ya que se ha descrito en estos pacientes con más frecuencia el desarrollo incompleto del mismo. Esto podría precisar una artrodesis occipital-C2 con el fin de lograr una mayor estabilidad.

A menudo el diagnóstico se realiza después de un suceso traumático. Es potencialmente letal, por tanto, deberá valorarse la realización de una artrodesis atloaxoidea posterior cuando se reconozca esta entidad<sup>4</sup>.

En conclusión, podemos decir que el *os odontoides* es una entidad poco frecuente, siendo una de las causas de inestabilidad cervical C1-C2. Se diagnostica en muchas ocasiones de forma casual al realizarse estudios radiológicos por otros motivos, por ejemplo a raíz de un suceso traumático. Las pruebas de imagen, que incluyen radiografías en flexión y extensión, deben completarse con la realización de una TAC. El tratamiento consiste en una artrodesis atloaxoidea ante el riesgo de movilidad vertebral y consecuentemente de compromiso neurológico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Brooks AL, Jenkins EB. Atlanto-axial arthrodesis by the wedge compression method. *J Bone Joint Surg Am.* 1978;60A:279-84.
2. Warner WC. Lesiones de la columna cervical. En: Beaty J, Kasser J, editores. *Fracturas en el niño.* 5.ª ed. en español. Madrid: Marban; 2003. p. 809-46.
3. Fielding JW, Hensinger RN, Hawkins RJ. Os odontoides. *J Bone Joint Surg Am.* 1980;62A:376-83.
4. Bohlman H, Ducker T. Traumatismos de la columna vertebral. En: Herkowitz H, Garfin S, Balderston R, Eismont F, Bell G, Wiesel S, editores. *Columna vertebral.* Rothman-Simeone. 4.ª ed. en español. México D.F.: McGraw-Hill Interamericana Editores S.A; 2000. p. 931-1120.

**Conflicto de intereses.** Los autores no hemos recibido ayuda económica alguna para la realización de este trabajo. Tampoco hemos firmado ningún acuerdo por el que vayamos a recibir beneficios u honorarios por parte de alguna entidad comercial. Por otra parte, ninguna entidad comercial ha pagado ni pagará a fundaciones, instituciones educativas u otras organizaciones sin ánimo de lucro a las que estamos afiliados.