



Seminarios de la Fundación Española de Reumatología

www.elsevier.es/semreuma



Revisiones

Vértebra plana. Revisión de concepto y aproximación diagnóstica

Raúl Veiga Cabello^{a,*}, Pilar Navarro Alonso^{a,*}, Miguel Cantalejo Moreira^a, Alberto Díaz Oca^a y Jorge Cabezudo Pedrazo^b

^aReumatólogo, Hospital de Fuenlabrada, Madrid, España

^bRadiólogo, Hospital de Fuenlabrada, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 22 de diciembre de 2008

Aceptado el 18 de febrero de 2009

Palabras clave:

Vértebra plana
Sarcoma de Ewing
Linfoma

Keywords:

Vertebra plana
Ewing's sarcoma
Lymphoma

RESUMEN

La vértebra plana es un concepto introducido por Calvé en 1925 para designar un proceso caracterizado por el colapso de una sola vértebra, sin afectación discal, con el espacio intervertebral aumentado al menos un tercio comparado con uno normal, y con incremento de densidad de la vértebra colapsada. Originalmente se pensó que era una osteocondritis, dada la naturaleza benigna y autolimitada de la enfermedad, pero publicaciones posteriores no corroboraron esta opinión y la relacionaron inicialmente con el granuloma eosinófilo, y posteriormente con éste y con procesos infiltrativos tumorales malignos, en concreto con el sarcoma de Ewing y con el linfoma. Se plantean así dificultades de tratamiento. El concepto inicial se amplía en 1990, hacia la vértebra aplanada y acunada, introduciendo las alteraciones del desarrollo, entre las que cabe reseñar las displasias óseas. Este trabajo hace una revisión general de la vértebra plana: concepto, etiología y patogenia de los procesos relacionados, clínica, diagnóstico (en el que se abre un debate sobre cuándo la vértebra plana es benigna o maligna) y necesidad de biopsia inmediata frente a la observación, y orientaciones terapéuticas.

© 2008 SER. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

A review of the concept of vertebra plana and its diagnostic approach

ABSTRACT

Vertebra plana is a concept introduced by Calvé in 1925 to name a process characterized by the collapse of a single vertebra with no involvement of the discs, widening of the intervertebral space of at least one third compared with normal width, and an increase in the density of the collapsed vertebra. Because of its benign and self-limiting nature, this entity was originally thought to be an osteochondritis. Later publications did not corroborate this view and connected this entity initially with eosinophilic granuloma and subsequently with additional malignant infiltrating tumoral processes, in particular with Ewing's sarcoma and lymphomas, thus posing difficulties for its management. The initial concept was extended in 1990 to crushed and wedged vertebrae, including developmental abnormalities such as bone dysplasias. The present article provides a general review of vertebra plana, including the concept, etiology and pathogenesis of related processes, clinical findings and diagnosis. We also discuss the debate on the benign or malignant nature of vertebra plana and on the need for an immediate biopsy versus observation, as well as the therapeutic orientations.

© 2008 SER. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: grupo9123@hotmail.com (R. Veiga Cabello).

Introducción

Desde el punto de vista radiológico, en el individuo joven y sano la columna vertebral dispone sus cuerpos vertebrales con un aumento progresivo de tamaño desde la región cervical hasta la lumbar, en un rango de crecimiento vertical que puede exceder al horizontal. Sobrecargas de fuerzas en diversos planos pueden originar asimetrías de crecimiento hacia la cifosis o la escoliosis, pero raramente el aplanamiento uniforme puede considerarse un defecto del desarrollo¹.

El hallazgo radiológico de vértebras de aspecto aplanado, que si se observa con detalle muestra una desproporción respecto a las vértebras adyacentes, es infradiagnosticado, al ser accidentales y al carecer de un método objetivo de valoración. Menos problema plantearía el aspecto de una vértebra plana sintomática, claramente patológica. Pero ¿qué es una vértebra plana, o una vértebra de aspecto aplanado o irregularmente aplanada?

La primera vez que se empleó este concepto fue en 1925, cuando Calvé lo describió en un paciente de 7 años de edad como osteocondritis de un cuerpo vertebral, dictando como criterios de enfermedad el colapso de una sola vértebra, la falta de afectación discal, el espacio intervertebral aumentado al menos un tercio comparado con el normal, y el incremento de densidad de la vértebra colapsada. Calvé concluye: *"The affection [...] is, I believe, to the spinal column what coxa plana is to the hip, and what Koehler's disease is to the foot"*². Buchman³ sugiere en 1927 el nombre de vértebra plana para esta condición.

En 1954, Compere⁴ describe 4 casos de vértebra plana por los criterios definidos por Calvé, en los que la biopsia abierta confirmó en todos ellos el diagnóstico anatomopatológico de granuloma eosinófilo, concluyendo que es la única causa de vértebra plana. Es más, en 1969 Kieffer⁵ describió, en una serie, casos de granuloma eosinófilo de más de una vértebra o con afectación asociada de pedículos, que desdibujan el concepto original de la vértebra de Calvé.

Por ello, en la vértebra plana se han visto implicadas diversas etiologías y varios mecanismos patológicos que varían el concepto original diseñado por Calvé, o incluso retomando la osteocondritis (necrosis aséptica) –aunque como una rara posibilidad– dentro de la vértebra plana⁶. Así, en 1990, Rimoin⁷ extiende el término de vértebra plana hacia las displásicas, esto es, aplanadas (platispondilia) o aplanadas irregulares (anisospondilia), reconocidas por el aplanamiento o acuñaamiento de los cuerpos vertebrales, de superficies irregulares o con nódulos de Schmorl's (figs. 1-3).

Así pues, el espectro de la vértebra plana incluye procesos muy variados, en los que la pregunta obligada es si es una lesión benigna o maligna⁸.

Etiopatogenia

En general se puede deber a 2 procesos ocasionalmente relacionados, a saber: defectos en el desarrollo y fragilidad ósea. Se descartan, por su poco interés, las causas exógenas de vértebra plana, como la postraumática o la secundaria a radiaciones o infecciones (tabla 1).

Entre los defectos del desarrollo figuran los secundarios a sobrecargas tensionales esqueléticas y las displasias óseas.

En los individuos jóvenes normales, sin sobrecargas esqueléticas adicionales, los cuerpos vertebrales incrementan su tamaño de forma progresiva desde la columna cervical hasta la región lumbar. Lógicamente, aumentos de tensión esquelética pueden modificar formas vertebrales. Así, niños con retraso en la sedestación y la bipedestación, a veces como resultado de trastornos diversos como enfermedades neuromusculares, parálisis cerebral o hipotonía congénita, pueden mostrar un incremento de la relación altura/anchura vertebral, y niños con obesidad marcada pueden asociar ratios menores a 1. De la misma forma, fuerzas aplicadas sobre el marco ante-



Figura 1
Vértebras planas lumbares, radiografía.



Figura 2
Vértebras planas lumbares, radiografía anteroposterior.

rior vertebral dan lesiones cifóticas, asimétricas sobre el plano sagital y escolióticas¹. Como ejemplos pueden citarse el síndrome de Ehlers-Danlos y la cifosis de Scheuermann.

Tabla 1

Clasificación etiopatogénica de la vértebra plana

1. Defectos en el desarrollo
 - Secundarios a las sobrecargas tensionales esqueléticas
 - Síndrome de Ehlers-Danlos
 - Cifosis de Scheuermann
 - Displasias óseas
 - Displasias óseas espondilares
 - Mutaciones en el gen del colágeno tipo II
 - Displasias óseas asociadas a fragilidad ósea
 - Osteogénesis imperfecta
 - Hiperfosfatasia
2. Fragilidad ósea no displásica:
 - Osteopatías metabólicas con osteoporosis generalizada:
 - Estados dependientes de la edad:
 - Senil
 - Posmenopáusica
 - Otras
 - Fármacos y alcohol
 - Endocrinológicas
 - Fenómenos infiltrativos vertebrales
 - Condiciones no neoplásicas
 - Enfermedades por almacenamiento lisosómico
 - Enfermedad de Gaucher
 - Enfermedad de Morquio
 - Condiciones neoplásicas:
 - Fenómenos infiltrativos tumorales
 - Naturaleza benigna
 - Granuloma eosinófilo
 - Naturaleza maligna
 - Linfoma
 - Sarcoma de Ewing
 - Otros
3. Causas exógenas de vértebra plana:
 - Postrumática
 - Posradioterapia
 - Infecciones

El síndrome de Ehlers-Danlos es un trastorno familiar del tejido conjuntivo, de la síntesis del colágeno en su organización y entrelazamiento, de predominio en varones y con una incidencia difícil de estimar, ya los pacientes con casos leves rara vez acuden al médico por esta causa, estimada en torno a 1 de cada 5.000 nacimientos. Presenta anomalías cifóticas o escolióticas en el 18% de los casos, y raramente asocia aplanamiento vertebral –de frecuencia desconocida–, pero sí más lumbar, al parecer secundario a hiperlaxitud y desequilibrio muscular. Es más, vértebras planas asintomáticas lumbares deben hacer sospechar este síndrome⁹.

La cifosis de Scheuermann es una entidad clínica hereditaria no claramente definida; parece ser autosómica dominante con un alto grado de penetrancia y expresividad variable. Es de etiopatogenia desconocida, en la que se han implicado ratios alterados de colágeno-proteoglucanos, quistes dures, necrosis aséptica, infecciones y causas varias de hipotonía o hipertonia, aunque en el fondo el papel principal descansa sobre factores biomecánicos aplicados sobre el marco anterior vertebral, con remodelado secundario y cifosis. Por su frecuencia, es la segunda deformidad clínica espinal, tras la escoliosis idiopática, con una incidencia global del 0,4-10%. Se inicia en la adolescencia, en ambos sexos por igual¹⁰.

En el ámbito de las alteraciones del desarrollo se encuentran las displasias esqueléticas. Se trata de entidades de difícil clasificación debidas a diversas causas genéticas que originan principalmente alteraciones primarias del tejido óseo que influyen en el desarrollo y dan lugar a talla baja secundaria. La incidencia global se estima entre 2-5 casos por 10.000 recién nacidos, y por su posible relación con la vértebra plana son de interés las displasias óseas espondilares y las asociadas con fragilidad ósea¹¹.

Entre las displasias espondilares, las más representativas son las inducidas por mutaciones en el gen del colágeno tipo II.

El colágeno tipo II, que es el mayor constituyente del cartílago hialino y del humor vítreo, consiste en 3 cadenas polipeptídicas idénticas que sustentan el componente fibrilar básico de la matriz extracelular. El ensamblaje de las moléculas de colágeno en fibrillas es un proceso espontáneo que depende de la formación de puentes entre moléculas interactivas y que, al alterarse por las mutaciones del gen, originan combinaciones fenotípicas diversas según la gravedad, dependiente de la cantidad de colágeno mutado y del grado de distorsión de la triple hélice consecuente¹². Así, constituyen un amplio espectro sindrómico que va desde la muerte perinatal a cuadros leves o asintomáticos que se manifiestan sólo en la adolescencia o en etapas tempranas de la vida adulta, con afectación vertebral, epifisaria y ocular¹³. Constituyen el morfotipo displásico del reumatismo condrodisplásico¹⁴.

De interés en el reumatismo condrodisplásico es la vértebra plana según los criterios de Rimoin⁷ en 1990, y su asociación con las calcificaciones patológicas, articulares o periarticulares, ya que el colágeno mutado en el cartílago podría actuar como núcleo de la osificación¹⁵. Se ha demostrado por microscopia electrónica la existencia de depósitos de cristales de pirofosfato cálcico en las fibras colágenas de la membrana sinovial y el cartílago, y se supone que estos cristales en la sinovia pueden causar metaplasia condroide y osteocondromatosis sinovial, y que la misma metaplasia condroide puede actuar como núcleo de iniciación de los depósitos de los cristales de pirofosfato cálcico y de la enfermedad por depósito de microcristales de pirofosfato cálcico dihidratado¹⁶. Así, hay relación entre la metaplasia condroide de la sinovial y osteocondromatosis y la enfermedad por depósito de microcristales de pirofosfato cálcico dihidratado^{17,18}. Por último, la artrosis precoz que suele aparecer en estos pacientes podría ser primaria, a modo de anomalía intrínseca del cartílago¹⁹, o ser secundaria y favorecida por un morfotipo displásico, o por los ataques inflamatorios articulares desencadenados por el paso de estructuras cristalinas desde los depósitos cálcicos articulares o periarticulares²⁰.

Se observa así la gran relación existente entre el morfotipo displásico, la artrosis y las calcificaciones de tejidos articulares y periarticulares, lo que constituye un trastorno que fenotípicamente se puede manifestar de diversas formas y que justificaría la búsqueda de vértebras planas displásicas en estos pacientes y sus familias.

Entre las displasias óseas asociadas a fragilidad ósea figuran la osteogénesis imperfecta y la hiperfosfatasa. Ambas son tipos de displasias óseas en los que predomina la fragilidad ante traumas mínimos o inexistentes, y la frecuencia y la localización de las fracturas son las que condicionan la deformidad. En ambos procesos son frecuentes los aplastamientos vertebrales.

La osteogénesis imperfecta es un síndrome hereditario del tejido conjuntivo, la más leve o tipo I como rasgo autosómico dominante. Las formas más graves provocan la muerte intrauterina en el parto o inmediatamente después. Afecta al esqueleto, a los ligamentos, a la piel, a las escleróticas y a la dentina, por mutaciones en uno de los dos *loci* genéticos que codifican el colágeno tipo I, expresado en síntesis anormal en cantidad o calidad del protocógeno tipo I. Se da en todas las razas, con una incidencia en el tipo I –la más frecuente– de alrededor de 1 por cada 30.000 habitantes; afecta a ambos sexos por igual, y en la mayoría de los casos se diagnostica intraútero o al nacimiento²¹.

La hiperfosfatasa, también conocida como enfermedad de Paget juvenil, es un raro proceso de la infancia, de herencia autosómica dominante. Puede ser grave o leve, con engrosamiento cortical generalizado y elevación persistente de la fosfatasa alcalina sérica. Se observa aplanamiento vertebral por fragilidad ósea²².

Para terminar, nos centraremos en la vértebra plana por fragilidad ósea secundaria a las osteopatías metabólicas y los fenómenos infiltrativos vertebrales.

Las osteopatías metabólicas son un amplio grupo de enfermedades que pueden originar vértebra plana por osteoporosis generaliza-

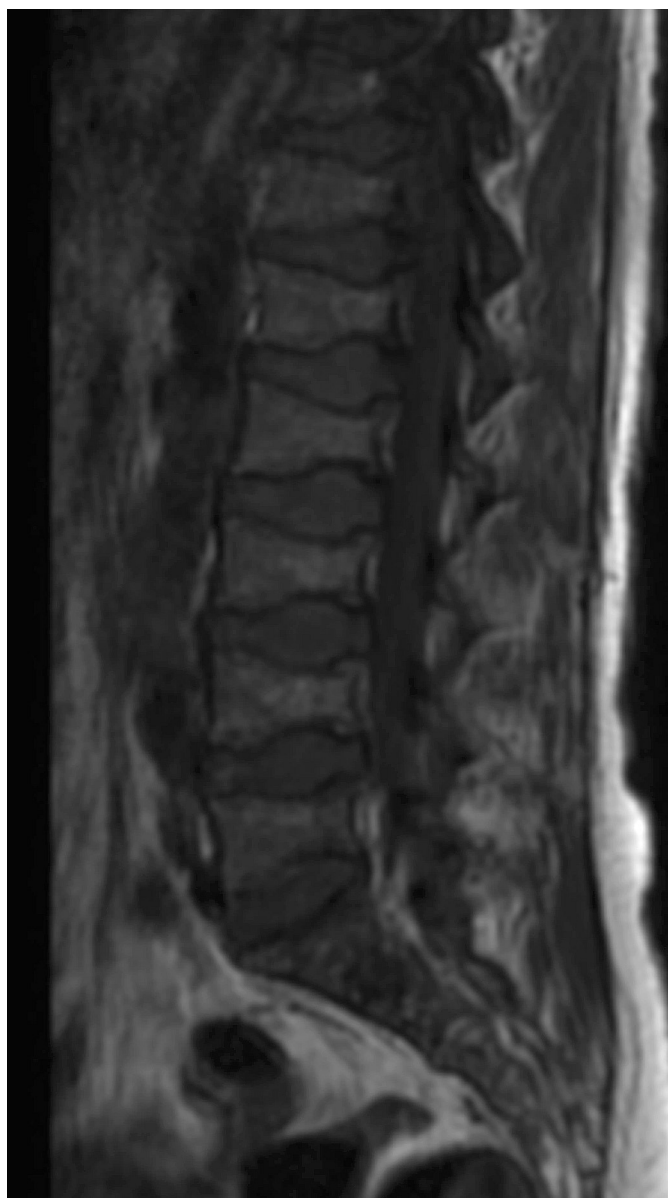


Figura 3
Resonancia magnética en la que se aprecia vértebras planas y nódulos de Schmorl.

da. Las causas principales de la osteoporosis son muy variadas, desde estados dependientes de la edad (las más frecuentes, como la senil y posmenopáusica) hasta tóxicas, como el alcoholismo, farmacológicas por esteroides y heparina, hepatopatía crónica, estados anémicos, y endocrinológicas por hipertiroidismo, hiperparatiroidismo, síndrome de Cushing, acromegalia, hipogonadismo y diabetes mellitus. En todas ellas hay un desequilibrio óseo por aumento de la reabsorción frente a la formación, que se manifiesta radiológicamente por incremento de la radiolucencia del hueso, anomalías en la estructura trabecular y adelgazamiento de la cortical. Patológicamente, la osteoporosis lleva al adelgazamiento y a la dispersión de las trabéculas en la esponjosa, y a la porosidad y a la disminución del espesor de la corteza. Conlleva fragilidad ósea con fractura, y referente al tema que nos ocupa, cambios en el contorno vertebral, hacia el cuerpo biconcavo (vértebra en cola de pescado) o al colapso vertebral (vértebra plana y cuneiforme). Los cuerpos vertebrales en forma de cuña y aplanados son frecuentes en la región torácica, mientras que el resultado de la presión expansiva de los discos intervertebrales adyacen-

tes, que produce indentaciones arciformes en el contorno óseo de los márgenes superior e inferior de los cuerpos vertebrales biconcavo (vértebra en cola de pescado), es particularmente común en la columna torácica baja y lumbar superior²³.

Finalmente, los fenómenos infiltrativos causantes de vértebra plana incluyen las condiciones no neoplásicas y neoplásicas.

Los fenómenos infiltrativos no neoplásicos son una rareza, se incluyen en las enfermedades por almacenamiento lisosómico y patológicamente actúan de forma similar. La enfermedad de Gaucher se debe a la acumulación de glucocerebrósidos en las células del sistema reticuloendotelial (células de Gaucher), de forma primaria en el hígado, el bazo y la médula ósea. Se origina por una deficiencia enzimática (glucosidasa beta ácida), de herencia autosómica recesiva, de la que se han descrito más de 170 mutaciones. En el tipo I, no neuropática, que es la más común y particularmente prevalente en ambos sexos de descendientes de judíos ashkenazi (1/1.000), en el 13% de los casos se producen manifestaciones esqueléticas por infiltración de la médula ósea. La vértebra plana suele ocurrir en adultos, más en la región toracolumbar y en más de una vértebra, y se postula que es secundaria a la infiltración de las células de Gaucher, con aumento de presión y la erosión y el debilitamiento óseos consecuentes, o lo es por obstrucción mecánica del aporte sanguíneo causantes de osteonecrosis²⁴. Por otro lado, la enfermedad de Morquio es una mucopolisacaridosis extraordinariamente rara que se inicia en la infancia y que se caracteriza por deformidad esquelética, y las radiografías

en la edad adulta muestran vértebras planas y rectangulares de bordes irregulares muy característicos²⁵.

Los fenómenos infiltrativos tumorales constituyen el caballo de batalla de la vértebra plana. Como se ha comentado, el concepto original de la vértebra plana parte del granuloma eosinófilo, y desde este inicio se han ido publicando casos y series de vértebra plana secundaria a neoplasias malignas, que se han interpretado primero como granuloma eosinófilo, para ser diagnosticadas finalmente, ya con informe anatomopatológico, de linfoma²⁶, leucemia, osteosarcoma y sarcoma de Ewing^{8,27,28}.

El granuloma eosinófilo forma parte de la histiocitosis de Langerhans, como forma benigna y autolimitada de la histiocitosis X. De forma global, la histiocitosis X tiene una incidencia de 5,4 millones de casos anuales, el 70% aproximadamente como granuloma eosinófilo. Éste es más frecuente en niños, en adolescentes y en adultos jóvenes, con una ratio varones-mujeres de 2:1, y representa el 1% de todos los tumores óseos, con un 6% de localización vertebral, más toracolumbar que cervical²⁷. Tiene una etiopatogenia desconocida, con algunas evidencias de infección viral sobre la que influyen factores genéticos, metabólicos e inmunodeficiencias, para originar una lesión hemorrágica con células reticulares, células gigantes multinucleadas, eosinófilos, linfocitos y células plasmáticas. El cuadro recibe su nombre por la presencia de células histiocíticas específicas (células de Langerhans) que contienen cuerpos citoplásmicos de inclusión (gránulos de Langerhans o cuerpos X). Esta lesión hemorrágica infiltra y destruye de forma única –o más raramente múltiple– el esqueleto y en particular la vértebra, pues afecta, aunque no siempre, al cuerpo, respetando pedículos, masas laterales y láminas. Sobre la vértebra puede originar lesiones líticas de aspecto burbujeante y ocasionalmente un colapso que respeta el disco intervertebral, o vértebra plana²⁸, que fue el origen del concepto⁴. Ésta, sobre todo en pacientes jóvenes, puede ser reconstruida desde el cartílago indemne de los platillos vertebrales, limitando el proceso y comportándose de forma más inflamatoria que tumoral²⁷.

Entre los tumores malignos causantes de vértebra plana, los más frecuentemente relacionados son los linfomas, el osteosarcoma y el sarcoma de Ewing²⁷. Los linfomas son casos aislados que se detectan en la punción de biopsia para el diagnóstico diferencial de una vértebra plana²⁶, y el osteosarcoma y el sarcoma de Ewing tienen una incidencia del 0,1 por 100.000; el sarcoma de Ewing es más frecuente en niños, mientras que el osteosarcoma lo es en adultos, con una localización vertebral del 0,85-2%²⁷.

La posibilidad de una vértebra plana maligna hace necesario estar pendientes de las manifestaciones clínicas que la acompañan, para establecer el diagnóstico y el tratamiento correctos. Algunos autores creen en la necesidad de biopsia, incluso abierta, ante toda vértebra plana^{26,27} (fig. 4).

Manifestaciones clínicas

La vértebra plana en sí tiene escasas manifestaciones. La clínica no axial es la que enriquece la variedad de signos y síntomas asociados, y la que puede ensombrear su pronóstico.

La vértebra plana localmente puede ser asintomática y como un hallazgo radiográfico que merece ser estudiado con detalle^{9,14}, o bien ser sintomática, con dolor –variable en intensidad, a veces irradiado, que puede limitar la movilidad zonal–, aumento de sensibilidad, eritema y ocasional masa de tejidos blandos palpable⁸. Puede acompañarse de manifestaciones neurológicas, que dependen del nivel lesional y de la masa de partes blandas asociada y que van desde compresiones radiculares hasta la lesión medular con para-tetraplejia^{8,22,27} (fig. 5). Son signos de alarma la hipotonía acusada, la hiperreflexia o el clonus de las extremidades inferiores²². Puede asociarse con crecimientos disarmónicos, como en las displasias espondilares, en las que la talla baja se relaciona con enanismo de tronco corto^{22,29},



Figura 4
Vértebra plana mieloide dorsal, radiografía.

y puede originar raquialgias mecánicas como secuela una vez que el proceso se ha estabilizado^{8,27}, e incluso limitaciones y alteraciones intensas de la estática del raquis, como hiperlordosis, hiper cifosis o escoliosis, que junto con el tórax estrecho causan problemas respiratorios crónicos^{22,29}.

Específicamente, las manifestaciones axiales se enriquecen en la cifosis de Scheuermann y en las manifestaciones vertebrales de la enfermedad de Gaucher.

En la cifosis de Scheuermann el tipo torácico generalmente es poco doloroso y flexible, es más estético que sintomático y suele acompañarse de lordosis compensadora cervical y lumbar, y a veces actitudes escolióticas. Pero es la forma toracolumbar, en la que el ápex lumbar puede minimizar paradójicamente la cifosis, la más sintomática y la que se acompaña de dolor crónico lumbar, con limitación del ejercicio físico y de las actividades de la vida diaria. En ambas formas pueden alterarse las pruebas funcionales respiratorias, de patrón restrictivo¹⁰.

En la enfermedad de Gaucher se describen 3 patrones de dolor de espalda: dolor inespecífico, sordo y de unos pocos días de duración; dolor intenso debido a la llamada crisis ósea, de unas 2-3 semanas de duración, que obliga al reposo en cama y al uso de narcóticos, y dolor gradual y progresivo, debido al colapso vertebral²⁴.

Merecen mención especial las manifestaciones clínicas no axiales. Son muy amplias, y van desde vagas manifestaciones sistémicas, con fiebre y diversos grados de síndrome constitucional (astenia, postración, inapetencia, etc.), hasta síntomas y signos por aparatos y sistemas.

Desde el punto de vista del aparato locomotor, las manifestaciones periféricas asociadas incluyen, en primer lugar, la focalidad poliostótica de los procesos infiltrativos malignos, como osteosarcoma, sarcoma de Ewing y enfermedades mieloproliferativas, y de las formas sistémicas de la histiocitosis X²⁷. Raramente el granuloma eosinófilo es multifocal, y cuando lo es, ello suele ocurrir en el proceso evolutivo, no en el inicio. Puede encontrarse también:

- Artritis, poliartritis y otros síndromes musculoesqueléticos paraneoplásicos, artrosis, hiper movilidad y deformidades esqueléticas.

- Artritis microcristalina, tipo gota, de las enfermedades mieloproliferativas por hiperuricemia, o tipo pseudogota de la enfermedad por depósito de microcristales de pirofosfato cálcico dihidratado asociado al reumatismo condrodisplásico¹⁵⁻¹⁸.

- Poliartritis y otros síndromes musculoesqueléticos paraneoplásicos, particularmente frecuentes en las enfermedades mieloproliferativas, como miopatías, osteoartropatía hipertrófica, conectivopatías y vasculitis³⁰.

- Artrosis precoz del reumatismo condrodisplásico^{19,20} y del síndrome de Ehlers-Danlos por hiper movilidad de las articulaciones, con frecuentes dislocaciones espontáneas⁹.

- Deformidades esqueléticas, típicas de las displasias espondilares, como flexo de codo y *genu varum*, *valgum* o *recurvatum*, que originan marcha dolorosa²².

- Malformaciones secundarias a fracturas de las displasias por fragilidad ósea y, en menor grado, en las osteopatías metabólicas con osteoporosis intensa, y en especial la incurvación de huesos tubulares, con graves incapacidades en la segunda y tercera década de la vida, de la hiperfosfatasa²¹.

- Deformidades inexplicables por las enfermedades por depósito lisosómico, con posturas en flexión de las rodillas y caderas (síndrome de Morquio)²⁵.

Otras manifestaciones pueden ser:

- Psicológicas, típicas de las displasias con talla baja y deformidades esqueléticas.

- Neurológicas, como el poco frecuente retraso mental de algunas displasias espondilares²² y las que aparecen en los tipos II y III de la



Figura 5

Resonancia magnética de vértebra plana dorsal en mieloma, con rotura de muro posterior y estenosis de canal medular.

enfermedad de Gaucher, como forma neuropática aguda, por infiltración del SNC y con una supervivencia media de 9 meses (tipo II), o subaguda con demencia y disfunción neurológica lentamente progresiva (tipo III)²⁴.

- Oculares, como las luxaciones del cristalino, escleras azules, estrabismo y desprendimiento de retina del síndrome de Ehlers-Danlos⁹; el exoftalmos de la histiocitosis X²⁷, la opacidad corneal del síndrome de Morquio²⁵ o las escleróticas azules de la osteogénesis imperfecta²¹.

- Sordera y dentinogénesis imperfecta de la osteogénesis imperfecta²¹.

- Alteraciones cutáneas, como las paraneoplásicas de los síndromes mieloproliferativos³⁰, el adelgazamiento de la piel y la tendencia a la cicatrización hiperplásica de la osteogénesis imperfecta²¹, la piel hiperelástica, friable, que forma pliegues del síndrome de Ehlers-Danlos⁹, y las marcas cutáneas pigmentadas sobre las apófisis espinosas y el ápex de la curvatura cifótica de la enfermedad de Scheuermann¹⁰.

Tabla 2

Aspectos diferenciadores de la vértebra plana que precisan biopsia u observación

Hallazgos	Biopsia	Observación
Clínicos		
Edad	> 20 años	< 20 años
Dolor	Irradiado	Molestia local
Déficit neurológico/entumecimiento	Presente	No
Fiebre/síndrome constitucional	Sí	No
Adenopatía	Sí	No
Hepatoesplenomegalia	Sí	No
Laboratorio		
Velocidad de sedimentación	Elevada	Elevada
Leucocitosis	Moderada	Ligera
Enzimas hepáticas	Elevadas	Normal
Catecolaminas en orina	Elevadas	Normal
Estudios de imagen		
Polioestóicos	Sí	No
Colapso vertebral	Asimétrico o de platillo irregular	Simétrica
Lesiones en el arco neural	Sí	No
Masa de partes blandas	Sí, especialmente calcificadas	No
Compresión neural	Sí	No

• Alteraciones cardiovasculares, como la valvulopatía aórtica del síndrome de Morquio²⁵ y los aneurismas disecantes de la aorta, causa frecuente de mortalidad en el síndrome de Ehlers-Danlos⁹.

• Afectación visceral, con hepatoesplenomegalia de la histiocitosis X de los síndromes mieloproliferativos y de la enfermedad de Gaucher^{24,27}; adenopatías e infiltración medular con citopenias, de la enfermedad de Gaucher, de la histiocitosis X y de los síndromes infiltrativos tumorales causantes de vértebra plana^{24,27}, y afectación pulmonar y renal, de la histiocitosis X, metastásica, y de la enfermedad de Gaucher tipos II y III^{24,27}.

Diagnóstico

El diagnóstico de la vértebra plana es radiológico, según los conceptos expuestos en la introducción. Con la clínica, la exploración física del paciente y los hallazgos complementarios se debe hacer una aproximación diagnóstica etiológica que ocasionalmente precisa biopsia y confirmación histológica (figs. 1-5).

Las técnicas de imagen sobre la vértebra plana, como la tomografía computarizada, la resonancia magnética y la gammagrafía ósea, visualizan mejor el alcance de la lesión, la presencia o no de masas de partes blandas y la afectación polioestótica (más del 50% de los granulomas eosinófilos captan tecnecio)^{8,27}. La arteriografía tiene interés quirúrgico como paso previo a la embolización de una masa hipervascular y para disminuir el riesgo de sangrado operatorio⁸, y la densitometría ósea define osteoporosis con T score menor de -2,5.

La serie radiológica ósea, si es necesaria, puede aportar datos muy valiosos, etiquetando las displasias espondilares, determinando el alcance de las deformidades esqueléticas de los procesos en las que aparezcan, así como la hiperostosis ósea característica de la hiperfosfatasa, y objetivando la osteoporosis generalizada, la reabsorción subperióstica del hiperparatiroidismo, una lesión lítica diafisaria que rompe la cortical en el sarcoma de Ewing, y lesiones líticas con reacción perióstica en las enfermedades mieloproliferativas²⁷.

Podemos encontrar alteraciones analíticas, como leucocitosis y elevación de la velocidad de sedimentación globular en los procesos infiltrativos tumorales²⁷, anemia en el sarcoma de Ewing y, como dato de mal pronóstico de la histiocitosis X²⁷, anemia y trombopenia en las enfermedades mieloproliferativas²⁷ y en la enfermedad de Gaucher²⁴, hipercalcemia en la osteoporosis por hiperparatiroidis-

mo²³ y en los procesos infiltrativos tumorales o paraneoplasia³⁰; hiperuricemia e hipertransaminasemia en los procesos mieloproliferativos²⁷, gran elevación persistente de la fosfatasa alcalina sérica de la hiperfosfatasa²², y determinaciones de la actividad enzimática alteradas en las enfermedades de depósito lisosomal, así como genotipos en las displasias óseas.

Pero el problema de la vértebra plana, referente a si es o no una lesión maligna, se circunscribe al diagnóstico anatomopatológico y, ante una vértebra plana, saber cuándo procede la biopsia, preferentemente abierta, o la observación^{8,27} (tabla 2).

Tratamiento

Lógicamente, el tratamiento de la vértebra plana se basa en medidas locales y se dirige al proceso desencadenante, así como a los fenómenos asociados.

El tratamiento local incluye analgesia, reposo, antitérmicos y medidas quirúrgicas de descompresión y fijación vertebral en el compromiso neurológico, cuando aparece^{8,22,24,27}, y es específico del proceso desencadenante, así como de los fenómenos asociados. Comprende el tratamiento conservador expectante del granuloma eosinófilo, la exéresis quirúrgica, la quimioterapia y/o la radioterapia de los procesos infiltrativos tumorales²⁷; la psicoterapia, la rehabilitación, la discutida hormona del crecimiento, y la cirugía de alargamiento de miembros en las displasias espondilares²²; el tratamiento con enzima sustitutiva o trasplante de células mesenquimales derivadas de la médula ósea, en las enfermedades por almacenamiento lisosómico y en la osteogénesis imperfecta²⁹; los bifosfonatos en la osteogénesis imperfecta y en la hiperfosfatasa²²; y el tratamiento de la osteoporosis y su causa en las osteopatías metabólicas con osteoporosis. Asimismo, hay que tratar la hiperuricemia y la artritis por gota o pseudogota, las valvulopatías, la sordera, la otitis, la apnea del sueño, las alteraciones visuales, el retraso mental, las paraneoplasias y los cuadros dolorosos agudos por fractura, o crónicos y derivados de las deformidades del aparato locomotor.

Vemos así que el tratamiento de la vértebra plana es multidisciplinar, y en ocasiones, por la edad del paciente, se exige una gran colaboración de los familiares implicados.

Agradecimientos

A nuestras familias, motor de nuestras vidas, con una mención especial al padre del Dr. Miguel Cantalejo Moreira, recientemente fallecido.

Bibliografía

- Gooding CA, Neuhauser EB. Growth and development of the vertebral body in the presence and absence of normal stress. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med. 1965;93:388-94.
- Calvé J. A localized affection of the spine suggesting osteochondritis of the vertebral body, with the clinical aspects of Pott's disease. J Bone Joint Surg Am. 1925;7:41-9.
- Buchman J. Osteochondritis of the vertebral body. J Bone Joint Surg Am. 1927;9:55-6.
- Compere EL, Johnson WE, Covnerty MB. Vertebra plana (Calvé's disease) due to eosinophilic granuloma. J Bone Joint Surg Am. 1954;36-A:969-80.
- Kieffer SA, Nesbit ME, D'Agio GJ. Vertebra plana due to histiocytosis X: serial studies. Acta Radiol Diagn (Stockh). 1969;8:241-50.
- Shiha T, Kiss S, Varga PP, Bucsi L, Pap K, Szoke G. Osteochondritis (Calvé's disease) of a vertebral body —a rare form of vertebra plana. Eur Spine J. 2006;15:377-83.
- Rimoin DL, Lachman RS. The condrodysplasias. En: Emery AEH, Rimoin DL, editors. Principles and practice of medical genetics. New York: Churchill Livingstone; 1983. p. 703-35.
- Baghaie M, Gillet P, Dondelinger RF, Flandroy P. Vertebra plana: benign or malignant lesion? Pediatr Radiol. 1996;26:431-3.
- Kozlowski K, Padiella C, Silience D. Lumbar platyspondyly —characteristic sign of Ehlers-Danlos syndrome. Skeletal Radiol. 1991;20:589-90.
- Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF, Savvidou OD, Mitsiokapa EA, Themistocleous GS, Soucacos PN. Current concepts in Scheuermann's kyphosis. Orthopedics. 2008;31:52-8; discusión, 59-60.
- Hall CM. International nosology and classification of constitutional disorders of bone (2001). Am J Med Genet. 2002;113:65-77.

12. Nishimura G, Haga N, Kitoh H, Tanaka Y, Sonoda T, Kitamura M, et al. The phenotypic spectrum of COL2A1 mutations. *Hum Mutat.* 2005;26:36-43.
13. Spranger J, Winterpacht A, Zabel B. The type II collagenopathies: a spectrum of chondrodysplasias. *Eur J Pediatr.* 1994;153:56-65.
14. Khan MF, Jurman SF. Le Rhumatisme chondrodysplasique. A propos de 50 cas. *Ann Méd Interne.* 1977;128:857-60.
15. Reginato AJ, Passano GM, Neumann G, Falasca GF, Diaz-Valdez M, Jimenez SA, et al. Familial spondyloepiphyseal dysplasia tarda, brachydactyly, and precocious osteoarthritis associated with an arginine 75 \rightarrow cysteine mutation in the procollagen type II gene in a kindred of Chiloe islanders. Clinical, radiographic, and pathologic findings. *Arthritis Rheum.* 1994;37:1078-86.
16. Beutler A, Rothfuss S, Clayburne G, Sieck M, Schumacher HR Jr. Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition in synovium. Relationship to collagen fibers and chondrometaplasia. *Arthritis Rheum.* 1993;36:704-15.
17. Wise CM, Wheeler GE, Irby WR, Schumacher HR. Synovial osteochondromatosis and pseudogout. *J Rheumatol.* 1984;11:229-32.
18. Okazaki T, Saito T, Mitomo T, Siota Y. Pseudogout: clinical observations and chemical analyses of deposits. *Arthritis Rheum.* 1976;19 Suppl 3:293-305.
19. Williams CJ, Jimenez SA. Heritable diseases of cartilage caused by mutations in collagen genes. *J Rheumatol Suppl.* 1995;43:28-33.
20. Hamza M, Bardin T. Camptodactyly, polyepiphyseal dysplasia and mixed crystal deposition disease. *J Rheumatol.* 1989;16:1153-8.
21. Byers PH, Steiner RD. Osteogenesis imperfecta. *Annu Rev Med.* 1992;43:269-82.
22. González A. Seguimiento periódico en los pacientes con displasias óseas. *Pediatr Integral.* 2006;10:583-8.
23. Resnick D. Osteoporosis. Huesos y articulaciones en imágenes. 2.^a ed. Philadelphia, Pennsylvania: W.B. Saunders, 2001. p. 491-510
24. Katz K, Sabato S, Horev G, Cohen IJ, Yosipovitch Z. Spinal involvement in children and adolescents with Gaucher disease. *Spine.* 1993;18:332-5.
25. Holzgreve W, Grobe H, von Fijura K, Kesse H, Beck H, Mattei JF. Morquio syndrome: clinical findings in 11 patients with MPS IVA and 2 patients with MPS IVB. *Hum Genet.* 1981;57:360-5.
26. Solgaard D, Kristiansen B. Vertebra plana due to a malignant lymphoma. *Acta Orthop Scand.* 1980;51:267-9.
27. O'Donnell J, Brown L, Herkowitz H. Vertebra plana-like lesions in children: case report with special emphasis on the differential diagnosis and indications for biopsy. *J Spinal Disord.* 1991;4:480-5.
28. Chachal RS, Shankar A. Vertebra plana. *The Internet Journal of Spine Surgery.* 2007;4:1.
29. Chueca MS, Berrade S, Oyarzábal M. Talla baja y enfermedades raras. *An Sist Sanit Navar.* 2008; Supl 2:31-52.
30. Alonso A. Síndromes musculoesqueléticos paraneoplásicos. Osteoartropatía hipertrófica. *Manual SER de las enfermedades reumáticas.* 2004;68:384-8.