



Abril-Junio 2023
Vol. 1, núm. 2 / pp. 112-116

Recibido: 13 de Abril de 2023
Aceptado: 23 de Abril de 2023

doi: 10.35366/111635

Hemivértebra bilateral compensada en un paciente asintomático: reporte de un ala de mariposa con presentación atípica y revisión de literatura

Bilateral compensated hemivertebrae in an asymptomatic patient: report of a butterfly vertebrae with an atypical presentation and review of the literature

Gilberto Ramón Gutiérrez Grajales,* Pablo Gerardo Lima Ramírez,†
Gustavo Rivera Saldívar,§ Alejandro Capilla Campos¶

Palabras clave:

columna en alas de mariposa,
lumbalgia, malformación
espinal, asintomático.

Keywords:

butterfly vertebrae, low back
pain, spinal malformation,
asymptomatic.

RESUMEN

Introducción: una vértebra en ala de mariposa (vértebra hendida sagital o raquisquis anterior) es un defecto sagital en el cuerpo vertebral causado por una falla en la fusión de los dos centros de condricificación laterales durante la embriogénesis. **Objetivo:** presentar caso atípico de paciente con columna en ala de mariposa que no presenta ninguna alteración frecuentemente asociada. **Presentación del caso:** se trata de un paciente masculino de 23 años de edad, el cual inició su padecimiento luego de una quemadura por arco eléctrico y caída de tres metros de altura, al realizar protocolo de paciente traumático, se identificó a nivel de L4 cuerpo vertebral en ala de mariposa. **Conclusiones:** dado el antecedente laboral del paciente, éste presentó mayor resistencia muscular a nivel de la zona lumbar debido a la actividad física que desempeñaba, esto pudo ser un factor por el cual el paciente no tuvo manifestaciones clínicas asociadas a la malformación anatómica.

ABSTRACT

Introduction: a butterfly vertebrae (sagittal cleft vertebra or anterior rachischisis) is a sagittal defect in the vertebral body caused by a failure in the fusion of the two lateral chondrification centers during embryogenesis. **Objective:** to present an atypical case of a patient with a butterfly vertebrae spine without any associated syndrome. **Case presentation:** a 22-year-old male patient suffered an electric arc burning and a fall of 3 m height. When he was carrying out his traumatic protocol, an L4 butterfly vertebra was identified in his plain roentgenograms. Previously the patient was totally asymptomatic. **Conclusions:** given the patient's work history (construction worker), he presented greater muscular strength at the level of the lower back. This could be considered a factor associated with this anatomical malformation's absence of clinical symptomatology.

* Residente de Ortopedia.

† Servicio de Columna.

§ Coordinador de Enseñanza e Investigación, Cirugía de Tumores Óseos; Maestría en Ciencias Médicas.

¶ Servicio de pie y tobillo.

Hospital de Traumatología y Ortopedia "Doctor y General Rafael Moreno Valle", Secretaría de Salud, Puebla, Puebla, México.

Correspondencia:

Gilberto Ramón Gutiérrez Grajales

E-mail: gilberto.gt0894@gmail.com

Citar como: Gutiérrez GGR, Lima RPG, Rivera SG, Capilla CA. Hemivértebra bilateral compensada en un paciente asintomático: reporte de un ala de mariposa con presentación atípica y revisión de literatura. Cir Columna. 2023; 1 (2): 112-116. <https://dx.doi.org/10.35366/111635>



INTRODUCCIÓN

La vértebra en mariposa o vértebra hendida sagital es una deformidad caracterizada por la falla congénita de la convergencia de los centros de condricación del cuerpo vertebral.¹ La vértebra deformada consta de dos “hemivértebras”, parcial o completamente separadas y divididas por un tabique cartilaginoso sagital persistente.²

Los defectos de fusión simétrica que resultan en vértebras sagitales hendidas “vértebras de mariposa” no son frecuentes, incluso después de 100 años de su descripción original en el siglo XII.³ La zona de mayor prevalencia es la columna lumbar, seguida de la zona torácica.⁴ La vértebra total es una malformación congénita rara de la columna vertebral y sólo se han informado algunos casos como hallazgo incidental.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente masculino de 23 años de edad que acudió a nuestra unidad hospitalaria después de una caída de tres metros de altura, tras presentar quemadura por arco eléctrico, el paciente se desempeñaba como albañil. Durante su estancia se inició manejo de paciente quemado (*Figura 1*), de acuerdo a fórmula de Parkland, y se realizó manejo ATLS (*Advanced Trauma Life Support*), por lo que se solicitaron radiografías de serie de trauma debido a mecanismo de lesión.

El examen radiográfico demostró rectificación de la columna cervical, además en radiografía lateral de columna lumbar se observó disminución de la plataforma superior del cuerpo vertebral de L4, con afectación de columna anterior y media de Francis Dennis, sin retropulsión a conducto medular, también en radiografía anteroposterior (AP) de columna



Figura 1:

A y B) Zonas de lesión por quemadura en paciente.

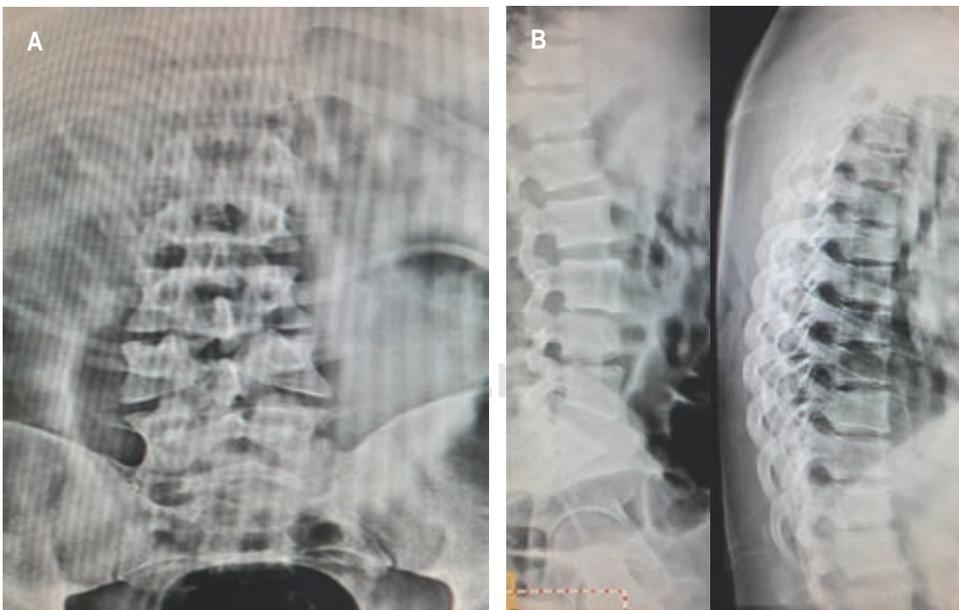


Figura 2:

A y B) Radiografías anteroposterior y lateral de columna lumbar como protocolo al antecedente donde se observa la lesión en ala de mariposa.



Figura 3:

Tomografía en corte sagital de columna toracolumbar.

lumbar se advirtió una incongruencia a nivel de L4 con ausencia de fusión de cuerpos vertebrales con diástasis de ocho milímetros (*Figura 2*).

Se realizó tomografía de columna lumbar en cortes sagital, coronal y axial, así como reconstrucción en 3D, donde se identificaron lesiones en alas de mariposa y también se reconoció afectación en cuerpos vertebrales de T5-T6 y T12 (*Figuras 3 a 6*).

DISCUSIÓN

La columna en ala de mariposa es una patología atípica que se caracteriza por falta en la unión de cuerpos vertebrales, 56% de los casos se asocia a síndromes, siendo el más frecuente la disostosis espondilocostal, que se relaciona clínicamente con lumbalgia; dentro de las afectaciones sistémicas destacaron, por ser las más comunes, las musculoesqueléticas (43%), craneofaciales (30%), neurológicas (27%), cardiovasculares (24%), genitourinarias (23%), gastrointestinales (22%), alteraciones laboratoriales (16%) y endocrinas (9%).⁵

En la bibliografía encontrada se destacan alteraciones congénitas asociadas a la presencia de columna

en ala de mariposa, de entre las que se mencionan la disostosis espondilocostal, el síndrome de Alagille y los síndromes de Klippel-Feil y Goldenhar.⁵ La disostosis espondilocostal es una malformación congénita de la pared torácica con cinco variantes conocidas: a) cartilagosas (*pectus excavatum*, *pectus carinatum*), b) costales (simples [únicas, dobles o combinadas] y complejas [fusiones sindromáticas]) I: costocondrales (síndrome de Poland, toracópagos), II: esternales (futura esternal), III: clavículo-escapulares (claviculares, escapulares, combinadas).⁶⁻¹⁰

Estas malformaciones se pueden vincular a defectos del tubo neural, así como a malformaciones extraesqueléticas o con defectos aislados al encontrarse múltiples defectos de segmentación vertebral y anomalías costales (fusión, reducción en cantidad, desalineación). Clínicamente se identifican por alteraciones clínicas, tronco corto, cuello corto y escoliosis, el diagnóstico se basa en hallazgos radiográficos. Los subtipos se definen por la identificación de dos alelos mutantes y se transmite por herencia autosómica recesiva una vez identificados los genes (*DLL3/MESP2/LFNG/HES7*), se presenta afectación en la vía de señalización de Notch.¹¹⁻¹⁵



Figura 4:

Tomografía en corte coronal de columna toracolumbar.



Figura 5: Tomografía en corte axial de cuarta columna lumbar.

Síndrome de Alagille: ésta es una enfermedad multisistémica autosómica dominante, originada por alteraciones en la vía de señalización del receptor Notch, presenta en su mayoría haploinsuficiencia del gen *AGGED1* (*JAG1*) sobre el brazo corto del cromosoma 20. Se caracteriza por tener alteraciones en las vías biliares, alteraciones cardíacas, vertebrales, así como oculares y renales. Presenta alteraciones hepáticas como colestasis crónica durante el periodo neonatal, con hepatoesplenomegalia. En alteraciones cardíacas se caracteriza por manifestar estenosis pulmonar periférica seguida de la tetralogía de Fallot. En las patologías oftalmológicas se presenta en su mayoría el embriotoxon posterior, caracterizado en una banda y ubicado en el ángulo de la cámara anterior del ojo. En las anomalías esqueléticas se muestra la enfermedad en ala de mariposa, al ser éstas de apariencia simétrica no manifiestan alteraciones clínicas; sin embargo, tienen riesgo de presentar desplazamiento vertebral y compresión medular. En las afectaciones renales hay riñones pequeños y ecogénicos con presencia de quistes y obstrucciones ureteropielicas.¹⁶

Síndrome de Klippel-Feil (KES): está dentro de las displasias esqueléticas, es muy complejo y tiene alta heterogeneidad, que destaca por la fusión congénita de dos o más vértebras cervicales, lo que es secundario a un fracaso en la segmentación normal de las vértebras en el primer trimestre del embarazo (cuarta semana). Se manifiesta con una triada clásica de

cuello corto, implantación baja de cabello y limitación de movimientos de cuello. Es más común en el sexo femenino y se caracteriza por cuatro diferentes tipos. Tipo 1: clásica fusión única en C1 (autosómico recesivo); tipo 2: sinostosis de C2-C3 fusión cervical, torácica, lumbar y muestra expresión variable (autosómico dominante); tipo 3: fusión cervical aislada (recesiva); tipo 4 fusión en vértebras cervicales (probablemente ligado al cromosoma X). Las mutaciones identificadas en este síndrome autosómico dominante se encuentran en los genes *GDF3* (factor de diferenciación de crecimiento 3), *GDF6* y *MEOX1*.¹⁷

CONCLUSIONES

Dentro de la patología en alas de mariposa se han documentado lesiones en todo el trayecto de la columna vertebral, que se presentan de manera más común en cervicales a nivel de C7, torácicas T1 y lumbares L4 (la cual es la lesionada en nuestro paciente), dentro de las manifestaciones clínicas se identifica la lumbalgia como el mayor grado de afectación.

En el presente caso clínico, nuestro paciente estuvo asintomático y sin radiculopatía asociada. Conside-



Figura 6:

Reconstrucción ósea de columna toracolumbar.

ramos que la actividad física de alta demanda que el paciente realizaba (trabajador de la construcción) y el estado de fortalecimiento muscular (erector de la columna, músculo multifido y músculo iliocostal lumbar) con el que contaba en ese momento, contribuyeron de forma directa en la ausencia de sintomatología.

No se identificó ninguna otra condición clínica para asociarla con algún estado sindromático, como los comentados, o algún otro factor protector de la sintomatología dolorosa. El hallazgo clínico fortuito de esta malformación, la cual pasó asintomática, nos hace pensar que el estado muscular fue el factor determinante que evitó la presencia de dolor, aún en condiciones de trabajo físico intenso.

REFERENCIAS

1. Stanley JK, Owen R, Koff S. Congenital sacral anomalies. *J Bone Joint Surg Br.* 1979; 61-B: 401-409.
2. Fisher F, Vandemark RE. Vértebra con hendidura sagital (mariposa). *J Bone Joint Surg Am.* 1945; 27: 695-698.
3. Schlitt M, Dempsey PJ, Robinson RK. Cervical butterfly-block vertebra. A case report. *Clin Imaging.* 1989; 13: 167-170.
4. Cho HL, Kim JS, Paeng SS, Lee SH. Butterfly vertebra with lumbar intervertebral disc herniation. *J Neurosurg Spine.* 2011; 15: 567-570.
5. Katsuura Y, Kim HJ. Butterfly vertebrae: a systematic review of the literature and analysis. *Global Spine J.* 2019; 9: 666-679.
6. Patinharayil G, Han CW, Marthya A, et al. Butterfly vertebra: an uncommon congenital spinal anomaly. *Spine (Phila Pa 1976).* 2008; 33: E926-928.
7. Sonel B, Yalcin P, Arif OE, Bokesoy I. Butterfly vertebra: a case report. *Journal of Clinical Imaging.* 2001; 25: 206-208.
8. Adam D, Iftimie D, Burdusa G, et al. Butterfly vertebra: a case report. *Romanian Neurosurgery.* 2017; 31: 80-84.
9. Kapetanakis S, Giovannopoulou E, Nastoulis E, Demetriou T. Butterfly vertebra. A case report and a short review of the literature. *Folia Morphol (Warsz).* 2016; 75: 117-121.
10. Satpathy A, Sloan R, Bhoora IG. Compression fracture or butterfly vertebra: diagnostic importance in a trauma setting. *Ann R Coll Surg Engl.* 2004; 86: W41-43.
11. Sifuentes GWA, Gallego RJI, Vázquez DM. Butterfly vertebra. *Reumatología Clínica.* 2015; 11: 52-53.
12. Carolina A, Lesyk S, Biosci JP, Abramzón F. Signo de vértebra en mariposa; signo de vértebra en mariposa. *Rev Argent Radiol.* 2014; 78: 63.
13. Ridley LJ, Han J, Ridley WE, Xiang H. Butterfly vertebra: congenital variant. *J Med Imaging Radiat Oncol.* 2018; 62: 121-122.
14. Müller F, O'Rahilly R, Benson DR. The early origin of vertebral anomalies, as illustrated by a 'butterfly vertebra'. *J Anat.* 1986; 149: 157-169.
15. Acastello E, Garrido P. Actualización de la clasificación de las malformaciones congénitas de la pared torácica: 22 años de experiencia en un hospital pediátrico. *Rev. Med Clin Condes.* 2009; 20: 758-767.
16. Alagille D, Estrada A, Hadchouel M, et al. Syndromic paucity of interlobular bile ducts (Alagille syndrome or arteriohepatic dysplasia): review of 80 cases. *J Pediat.* 1987; 110: 195-200.
17. Balachandran G. Klippel-Feil Syndrome and anterior cervical meingomyelocele: a rare case report. *ANJ Am J Neuroradiol.* 2009; 30: E130.

Conflicto de intereses: los autores declaran que no existe conflicto de intereses para este manuscrito.

Financiamiento: la presente investigación fue realizada con recursos propios de los investigadores y de la Unidad Hospitalaria de adscripción.

Consideraciones y responsabilidad ética: los autores afirman que se trata de un informe de caso original que no requirió el consentimiento informado firmado por el paciente, pero se solicitó un consentimiento verbal. En ninguna parte del manuscrito se mencionan datos personales del paciente, estos datos han sido recopilados de forma anónima y confidencial.