

## Aplasia congénita del arco anterior y posterior del atlas

Miguel Ángel Flores Razo,<sup>1</sup> Alejandro Fabián Rodríguez Messina,<sup>1</sup> Guillermo Fernández de Lara Castilla,<sup>2</sup> Laura Silvia Hernández García<sup>3</sup>

### RESUMEN

Los defectos congénitos en la formación del atlas son anomalías raras; una de ellas es la ausencia parcial o total del arco posterior o anterior. Existe un subgrupo poco común de pacientes con esta enfermedad, predispuesta a diversos síntomas y déficits neurológicos. Las anomalías congénitas del arco posterior tienen una prevalencia de 4% en la población general, pero asociadas con defecto anterior son aún más raras. Los defectos del arco anterior, también llamados hendiduras, se observan en aproximadamente 0.09-0.1% de la población. En la mayoría de los pacientes, este defecto se asocia con desarrollo anómalo del arco posterior. Se comunica un caso clínico con asociación de defectos de fusión del arco anterior y posterior del atlas, asimismo, se hace un breve análisis de la enfermedad.

**Palabras clave:** aplasia, defectos de fusión, arco anterior, arco posterior, atlas.

Los defectos congénitos de la formación del atlas son anomalías raras; una de ellas es la ausencia parcial o total del arco posterior o anterior.<sup>1</sup> Estos defectos se clasifican como variaciones benignas y la mayoría de los casos descritos

### ABSTRACT

Birth defects in formation of the atlas are rare anomalies, one of which is partial or complete absence of the posterior and/or anterior arch. There is a rare subgroup of patients with this disease, predisposed to various symptoms and neurological deficits. Congenital anomalies of the posterior arch with a prevalence of 4% in the general population, but associated with anterior defect is even more infrequent. The anterior arch defects or cleft are also called as seen in approximately 0.09 to 0.1% of the population. In most of these patients this defect is associated with abnormal development of the posterior arch. This paper reports a clinical case that showed defects of fusion posterior and anterior arch associated to the atlas, and brief review of previous literature.

**Key words:** aplasia, fusion defects, anterior arch, posterior arch, atlas.

son hallazgos incidentales.<sup>2</sup> Hay un subgrupo poco común de pacientes con estos hallazgos radiográficos, que están predispuestos a diversos síntomas y déficits neurológicos; de éstos, puede haber una tetraparesia espástica transitoria por traumatismo cervical o craneal leve.<sup>1-3</sup>

Las anomalías congénitas del arco posterior tienen una prevalencia de 4% en la población general, pero asociadas con defecto anterior, son aún más raras.<sup>1,4</sup> En los casos descritos se ha observado tejido fibroso en las zonas de ausencia de osificación.<sup>2,4</sup> Los defectos del arco anterior, también llamados hendiduras, se observan en aproximadamente 0.09-0.1% de la población. En la mayoría de los pacientes este defecto se asocia con desarrollo anómalo del arco posterior.<sup>4</sup> De manera aislada, los defectos anteriores son extremadamente raros.<sup>1-4</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 25 años de edad que sufrió una caída hacia atrás, desde una altura de un metro; tuvo contusión en la región occipital, con dolor cervical.

<sup>1</sup> Residente de cuarto grado de Ortopedia y Traumatología.

<sup>2</sup> Médico adscrito al servicio de Ortopedia y Traumatología.

<sup>3</sup> Médico general.

Hospital Regional Puebla ISSSTE. Puebla, Puebla.

Correspondencia: Dr. Miguel Ángel Flores Razo. Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital Regional Puebla. 14 Sur 4336, colonia Jardines de San Manuel, CP 72150, Puebla, Pue., México. Correo electrónico: mafr\_men@yahoo.com.mx

Recibido: julio 2013.

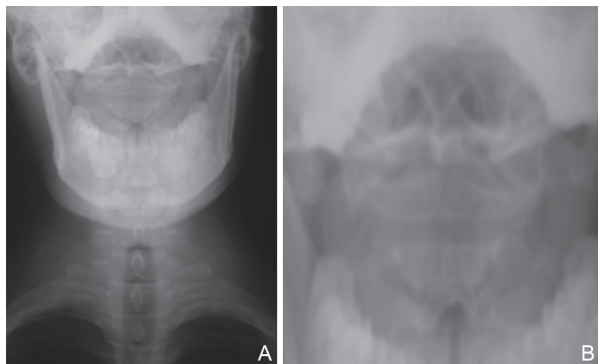
Aceptado octubre 2013.

Este artículo debe citarse como: Flores-Razo MA, Rodríguez-Messina AF, Fernández de Lara-Castilla G, Hernández-García LS. Aplasia congénita del arco anterior y posterior del atlas. Rev Esp Méd Quir 2013;18:350-353.

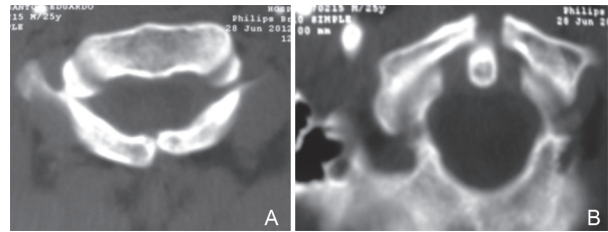
Acudió a valoración a su unidad de medicina familiar tres días posteriores; se diagnosticó esguince cervical, por lo que se le indicó el uso de collarín blando, así como prescripción de analgésicos y reposo durante 10 días. A los nueve días de la caída hizo un esfuerzo leve al lanzar un balón y tuvo agudización del dolor cervical, por lo que acudió a revaloración. Se le tomó estudio radiológico, donde se encontró aparente fractura de C1, por lo que fue enviado al Hospital Regional Puebla tres semanas después de la caída. A la exploración en el servicio de Ortopedia y Traumatología se encontró con dolor a la palpación en la región paravertebral, predominantemente C4-C5-C6, sin espasmo muscular, los arcos de movilidad no valorables inicialmente por la lesión probable y las extremidades superiores e inferiores normales.

Se le realizaron estudios auxiliares (TAC) que descartaron afecciones traumáticas; no tuvo alteraciones neurológicas en ningún momento. En las radiografías simples trans-oral se observó imagen de aparente fractura en C1 (Figura 1). La TAC en cortes axiales (Figura 2) y en reconstrucción 3D (Figura 3) mostró defecto de fusión del arco anterior y posterior del atlas; este último correspondió al tipo A de la clasificación de Currarino.<sup>2,4</sup>

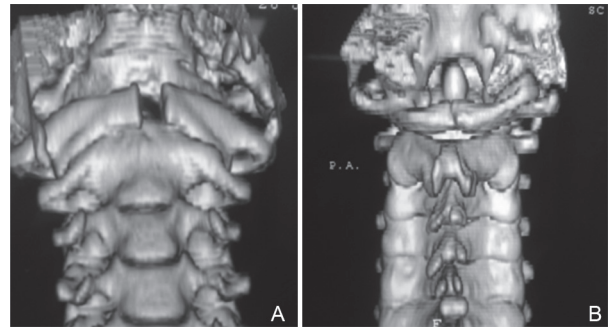
El paciente fue diagnosticado con cervicalgia postraumática y aplasia del arco anterior y posterior del atlas; se manejó con inmovilización cervical mediante collarín tipo Philadelphia durante dos semanas, con prescripción de analgésicos; a las cinco semanas se encontraba asintomático reincorporándose a sus actividades laborales.



**Figura 1.** Radiografía trans-oral de columna cervical. **A.** Aparente pérdida de la continuidad ósea en el arco anterior del atlas no desplazado. **B.** Acercamiento de radiografía trans-oral, en donde se observa la lesión de pérdida de continuidad ósea.



**Figura 2.** TAC de columna cervical, cortes axiales. **A.** Falta de fusión en el arco posterior del atlas. **B.** Arco anterior con falta de fusión ósea.



**Figura 3.** TAC de columna cervical en reconstrucción tridimensional. **A.** Vista anterior; falta de fusión en el arco anterior del atlas. **B.** Vista posterior con falta de fusión en el arco posterior del atlas.

## DISCUSIÓN

Existen tres centros de osificación primarios en el atlas que aparecen en el periodo embrionario: un centro anterior que forma el tubérculo anterior y dos laterales que forman las masas laterales y el arco posterior. En 2% de la población existe un cuarto centro de osificación que forma el tubérculo posterior.<sup>1,2,4</sup> El arco anterior del atlas es cartilaginoso al nacimiento; 20% de los recién nacidos tiene un centro de osificación en esa ubicación. El centro anterior del arco anterior se une con los dos centros laterales a los cinco a nueve años de edad. Los defectos del cierre del arco anterior suelen ocurrir en ausencia de este sitio de osificación.<sup>1,4</sup> Al nacimiento, los arcos posteriores del atlas están casi fusionados, excepto por milímetros de cartílago. Los dos centros de las masas laterales normalmente se unen posteriormente por crecimiento pericondral, lo que da lugar al arco posterior, a los tres a cinco años de edad.<sup>5,6</sup> Por tanto, los defectos del arco posterior del atlas se atribuyen a la ausencia del desarrollo en la

preformación cartilaginosa, o condrogénesis, en lugar de una alteración de la osificación.<sup>1,4,7</sup>

Las anomalías del arco posterior del atlas pueden ser de dos tipos: hendiduras centrales o hipoplasias.<sup>1,8</sup> En general, los defectos del arco posterior del atlas se consideran una variación anatómica benigna y en conjunto con hendiduras en el arco anterior pueden ocasionar cierto grado de inestabilidad atlantoaxoidea.<sup>2,4,9</sup>

Currarino y colaboradores diseñaron su clasificación (Figura 4) en cinco tipos (A-E) de los defectos congénitos del arco posterior de atlas.<sup>10-12</sup> El tipo A es el fracaso de la fusión de las dos líneas medias de hemiarcos; es decir, fracaso de los dos centros laterales para unirse posteriormente en la línea media. El tipo B es una hendidura unilateral que va desde un pequeño defecto hasta la ausencia completa de un hemiarco y tubérculo posterior.<sup>11</sup> El tipo C son hendiduras bilaterales de las masas laterales con preservación de la parte más dorsal del arco. El tipo D es la ausencia del arco posterior con un tubérculo posterior persistente. El tipo E es la ausencia del arco completo e incluye el tubérculo.<sup>3,5,12</sup>

Más de 90% de los casos son del tipo A.<sup>2,3,12</sup> Currarino y su grupo estimaron que 0.69% de la población tendría

defectos de los tipos B-E.<sup>4</sup> Los pacientes que sufren los tipos C y D tienen un tubérculo posterior flotante unido, se supone, por tejido conectivo. Los pacientes con el tipo A se encontrarían asintomáticos y se produciría el diagnóstico de manera incidental; en el tipo B tendrían dolor cervical relacionado con un traumatismo y el diagnóstico se haría al realizar las pruebas de imagen pertinentes. Los pacientes del grupo C podrían manifestar síntomas neurológicos repentinos o secundarios a un traumatismo cervical; los pacientes del grupo D padecerían síntomas neurológicos previos al diagnóstico y los pacientes del grupo E tendrían dolor crónico.<sup>3,4,10,13</sup>

## CONCLUSIONES

La mayor parte de las anomalías congénitas de los arcos del atlas se encuentran accidentalmente durante la valoración de dolor cervical, por radiculopatía o después de algún traumatismo. El interés del reporte de este caso es la asociación de defectos de fusión del arco anterior y posterior al mismo tiempo como entidad rara y a pesar de estas anomalías, los síntomas son poco evidentes.

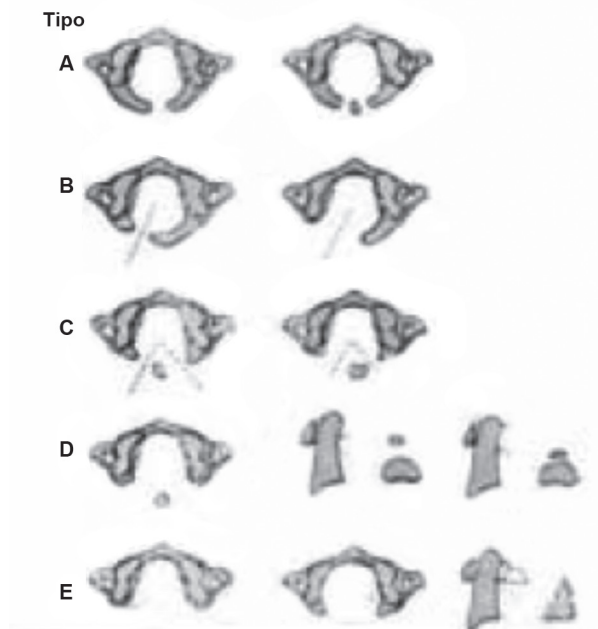


Figura 4. Clasificación de Currarino y colaboradores.

## REFERENCIAS

1. Varela Egocochea JR, Montero Díaz M y col. Aplasia parcial congénita del arco posterior de atlas. *Rev Esp Cir Osteoart* 2006;42.
2. Martínez JF, Navarro M y col. Aplasia del arco posterior del atlas. *Rev Esp Cir Osteoart* 1993;28:47-50.
3. Martijn Torremán, Ivo Verhagen THJ. Recurrent transient quadriplegia after minor cervical trauma associated with bilateral partial agenesis of posterior arch of the atlas. *J Neurosurg* 1996;84:663-665.
4. Kwon JK, Kim MS, Lee GJ. The incidence and clinical implications of congenital defects of atlantal arch. *J Korean Neurosurg Soc* 2009;46:522.
5. Senoglu M, Safawi-Abrasi S. The frequency and clinical significance of congenital defects of the posterior and anterior arch of the atlas. *J Neurosurg Spine* 2007;7:399-402.
6. Boleaga Durán B, Suárez Arriaga E. Anatomía y patología de la unión craneovertebral. *Anales de Radiología México* 2006;2:153-170.
7. Brockmeyer DL, Brockmeyer MM, Bragg T. Atlantal hemirings and craneocervical instability: identification, clinical characteristics, and management. *J Neurosurgery Pediatrics* 2011;8:357-362.
8. Martirosyan NL, Cavalcanti DD, Kalani MYS, Maughan PH, et al. Aplasia of anterior arch of atlas associated with multiple congenital disorders: Case report. *Neurosurgery* 2011;69:1317-1320.

9. He Q, Xu J. Congenital anterior midline cleft of the atlas and posterior atlanto-occipital fusion associated with symptomatic anterior atlantoaxial subluxation. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2012.
10. Piatt JH jr. Development anatomy of atlas and axis in childhood by computed tomography: clinical article. *J Neurosurg Pediatrics* 2011;8:235-243.
11. Giménez CD, Manzone P. Hemi-atlas: Presentación de cinco casos. *Neurocirugía* 2003;14:222-227.
12. Quinteiro Antolín T, Castellano Romero I, Yáñez Calvo J. Aplasia de los arcos posteriores del atlas: a propósito de 2 casos. *Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología* 2012;3:343-347.
13. Chong W, Wang LM, Wang WD, Tan HY. Bipartite atlas with os odontoideum and synovial cyst. *Spine* 2012;35:568-575.