

SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y ORTOPEDIA
HOSPITAL GENERAL DE ASTURIAS. OVIEDO

Asociación de diastematielia con elevación congénita de la escápula y otras anomalías

Descripción de un caso

A. BRAÑA VIGIL y S. MONTES MORTERA

RESUMEN

Se comunica un caso de diastomielia en un varón de 9 años de edad, a la que tenía asociada una sobre-elevación congénita de la escápula. Se analizan las características clínicas y las consideraciones patogénicas.

Descriptores: Diastomielia y elevación congénita de la escápula. Elevación congénita de la escápula y diastomielia.

SUMMARY

A 9 years-old boy affected of Diastematolyelia and a congenital elevation of the Scapula, with some other anomalies are reported.

Key words: Diastematolyelia and congenital elevation of the Scapula. Congenital elevation of the Scapula and Diastematolyelia.

Introducción

La elevación congénita de la escápula es una malformación que, aunque no muy frecuente, es familiar al cirujano ortopédico. En efecto, desde su primera descripción por EULENBURG en 1863 —ampliada por SPRENGEL en 1891—, un importante número de autores, se han ocupado del tema con la suficiente extensión (6, 17, 1, 4, 8, 16...), tanto desde el punto de vista clínico como del tratamiento.

La diastematielia es, por el contrario, una malformación peor conocida por nosotros. Se trata, básicamente, de la existencia en el conducto medular de dos cordones medulares, observándose como elemento divisor de la médula y las meninges un *septum* óseo, fibroso o fibrocartilaginoso que, partiendo de la cara posterior del cuerpo

vertebral, se dirige hacia atrás en una longitud variable (fig. 1).

La asociación de malformación de SPRENGEL con diastematielia ha sido mencionada por varios autores (3, 4, 10), aunque en sus trabajos no dan ningún significado a dicha asociación, mencionándola como algo casual. BANNIZA VON BAZAN (2), en 1979, presenta una revisión de 46 pacientes con elevación congénita de la escápula, de los que 4 padecen una diastematielia confirmada, ésta puede considerarse la primera publicación de la asociación que nos ocupa.

En 1980, LASSALE y cols. (11), publican un estudio sobre 21 casos de diastematielia, mostrando uno en el que está asociada a malformación de SPRENGEL. Asimismo, estos autores hacen hincapié en la posibilidad de asociación de la diastematielia con

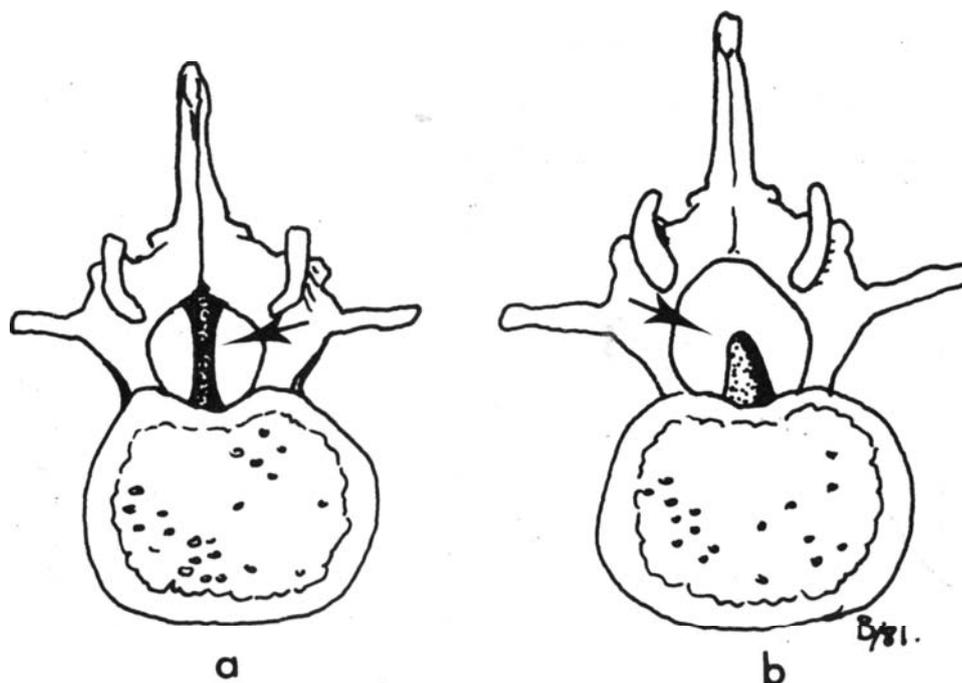


FIG. 1.— División del conducto medular por un septum (a) o, en forma incompleta, por una espícula (b). (Modificado por HOOD y cols.).

anomalías urinarias —presentando 3 casos en los que esto ha sucedido—, aunque estas anomalías son relativamente banales (1 duplicación ureteral, 1 bifidez piélica y 1 anomalía en el origen de la arteria renal izquierda).

R. W. HOOD (7), en 1980, e independientemente LASSALE y cols., muestran la frecuencia de escoliosis en los pacientes con diastematomelia, presentando las características clínicas y el tratamiento de dichas escoliosis.

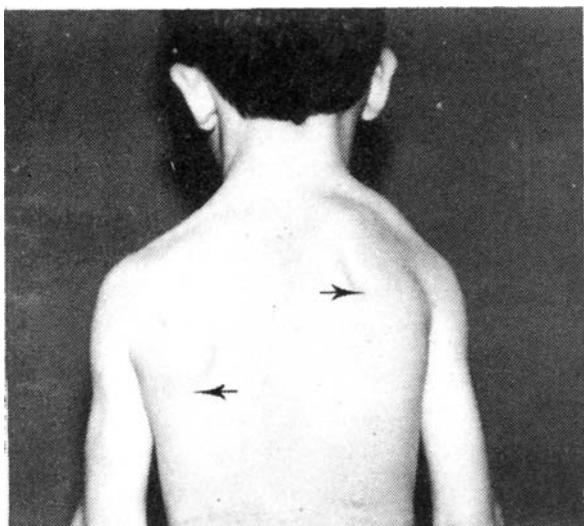


FIG. 2.— Clínicamente, es muy ostensible la elevación de la escápula derecha. Las flechas señalan el límite del ángulo inferior de ambos omoplatos.

No hemos encontrado ninguna publicación en lengua española que muestre esta asociación. Por otra parte, en el caso que presentamos, se asocian diastematomelia, elevación congénita de la escápula, escoliosis y agenesia renal derecha, hecho insólito hasta el momento al menos de la bibliografía que hemos consultado.

Descripción del caso

Se trata de un varón de 9 años de edad, visto por primera vez en nuestro Centro cuando contaba 30 meses, refiriendo entonces los padres la existencia de una discreta cojera asociada a fallos ocasionales del miembro inferior izquierdo. En la primera exploración del niño se revela una elevación de la escápula derecha, siendo posible palpar el hueso omovertebral. Se aprecia también una tumoración lumbosacra de 10 x 4 cm, de consistencia elástica y cubierta de piel normal en su mitad superior, presentando en la otra mitad un pequeño *nevus* angiomaso.

El pie izquierdo se muestra desviado en equino-varo *aductus* y, el examen neurológico general, muestra discreta atrofia del muslo y pierna izquierda e hipoestesia en territorio L5 izquierdo. Los reflejos osteotendinosos y esfinterianos son normales.

Los antecedentes personales y familiares son

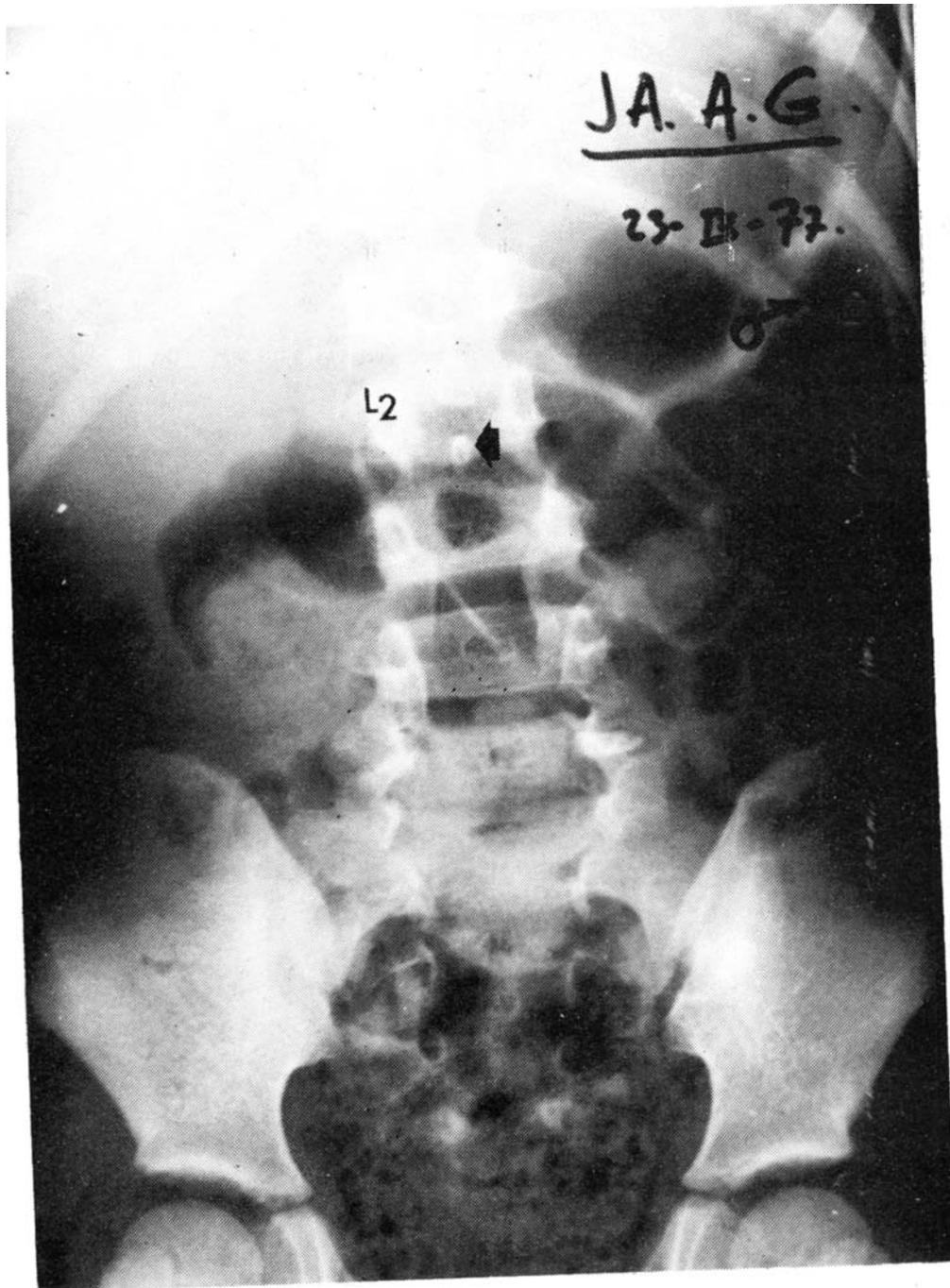


FIG. 3.- Bifidismo del raquis lumbosacro desde L2. La flecha señala la situación de la espícula.

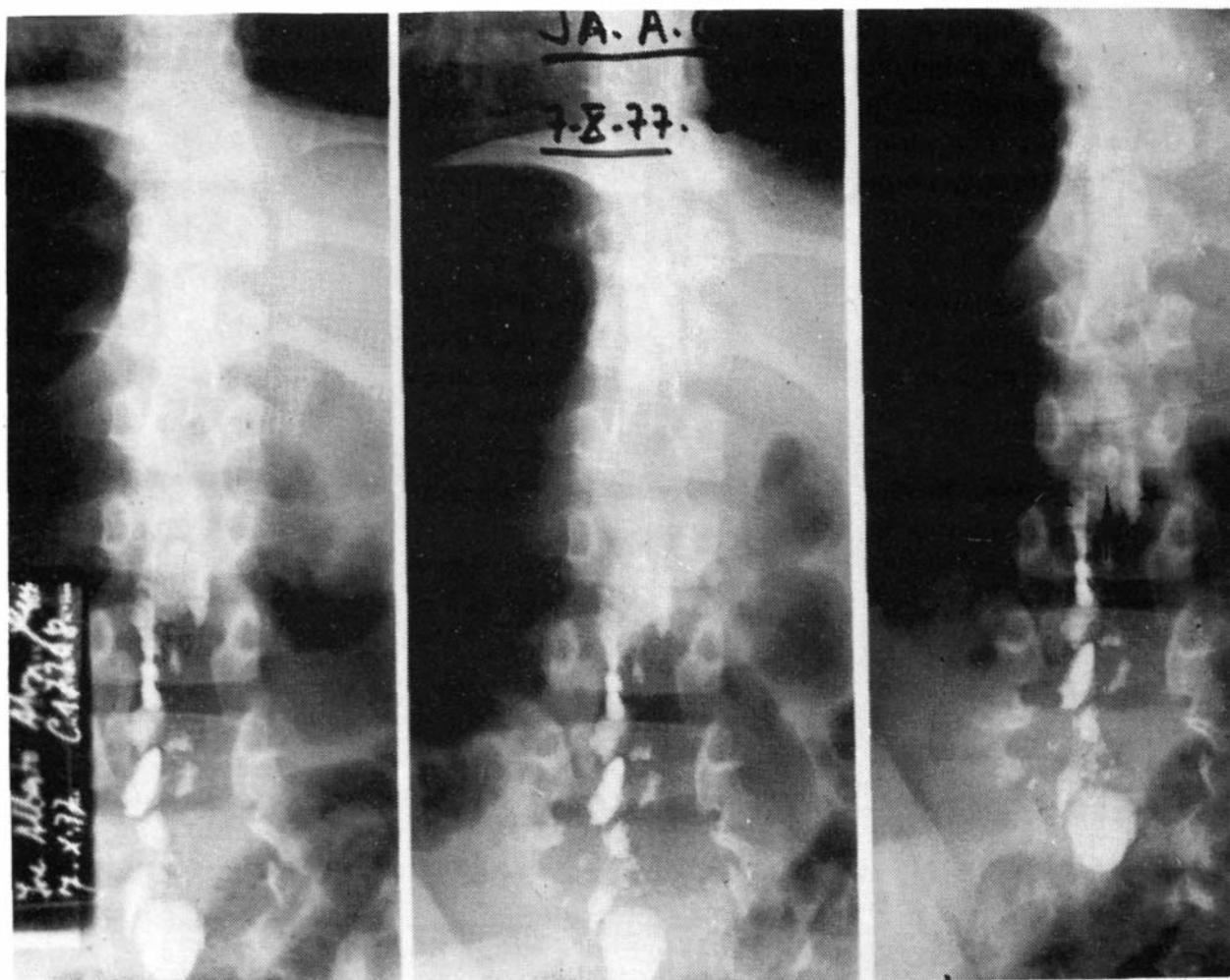


FIG. 3 bis.— Los asteriscos señalan la duplicación de la placa neural, señalándose con una flecha la espícula ósea (que aparece como «elemento divisor»).

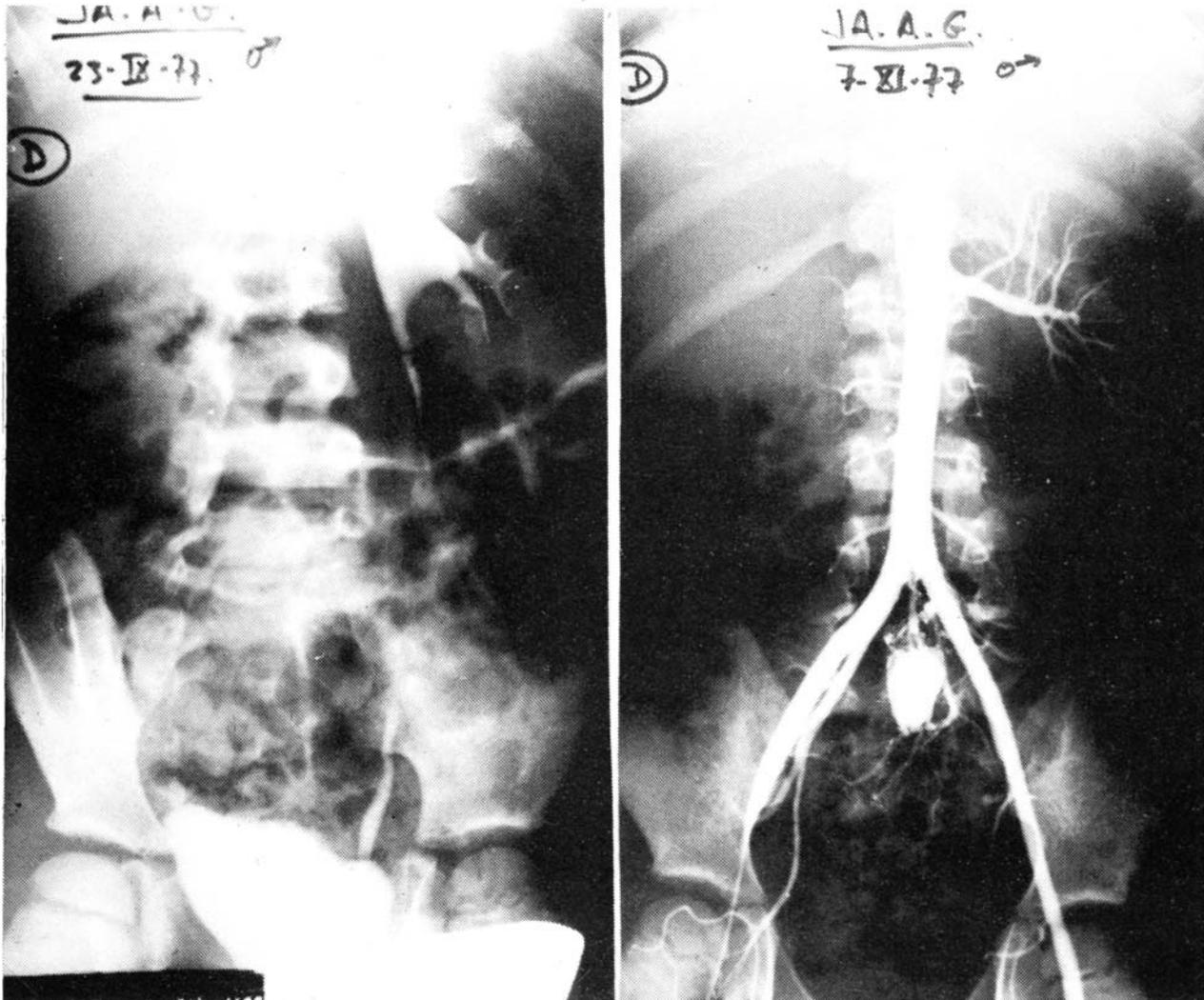


FIG. 4.— Urografía intravenosa (izquierda) y aortografía abdominal por técnica de SELDINGER. Se evidencia en ambas la agenesia del riñón derecho.

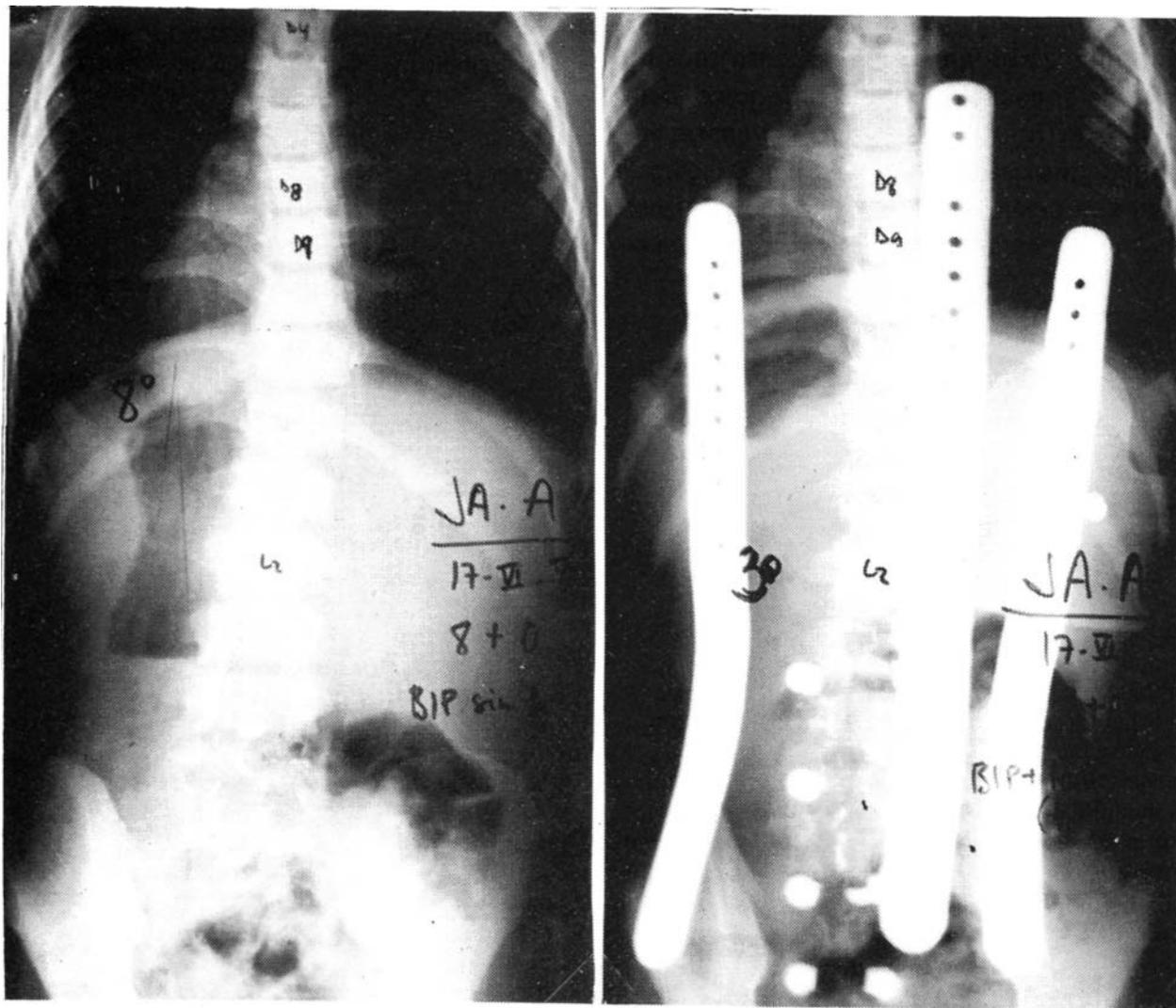


FIG. 5.— Radiografía del raquis dorsolumbar, en bipedestación, mostrando las características de la escoliosis y su control con corsé de Milwaukee.

normales. El niño nació en un Centro Hospitalario, donde se le apreció la tumoración lumbar antes mencionada y se recomendó la intervención, que fue rehusada por sus padres por motivos no aclarados.

El examen radiológico reveló: (fig. 2).

– Elevación congénita de la escápula derecha.

– Bifidismo de los arcos posteriores cervicales bajos y de la columna lumbosacra. Es también apreciable el *osículo* que parte de la cara posterior del cuerpo vertebral (fig. 3).

– Mieloneumografía gaseosa: Se inyectó con aire la espina bífida quística, comprobándose una *duplicidad* de la placa neural, que define –junto con lo anterior– el diagnóstico de diastematomielia (fig. 3 bis).

– Tanto en la urografía i.v., como en el estudio angiográfico realizado posteriormente (fig. 4), se evidencia una agenesia renal derecha. El riñón izquierdo se muestra hipertrófico, como compensación.

– En el transcurso de los años, el niño va desarrollando una escoliosis (fig. 5), con una curva dorsal de límites D4-D8 y una curva dorsolumbar derecha con límites D9-L2. El raquis está equilibrado y ambas curvas se controlan bien con corsé de Milwaukee.

Comentario

Parece demostrada la naturaleza congénita de la diastematomielia (13). Asimismo, se sabe que las alteraciones embriológicas deben ocurrir entre la tercera y la cuarta semana de gestación. Sin embargo desconocemos cómo se producen dichos trastornos de la embriogénesis. Según recientes estudios embriológicos, la diastematomielia sería el resultado de un desdoblamiento localizado de la cuerda dorsal y, puesto que ésta induce la formación de la placa neural, la migración de los esclerotomas y formación de los cuerpos vertebrales, ello explicaría en buena parte las anomalías asociadas que hemos mencionado (fig. 6). Sin embargo, la etiología exacta de esta malformación continúa siendo un misterio.

Clínicamente debe de ser sospechada cuando se asocian una desviación del raquis, anomalías cutáneas en la línea espinal, anomalías de los miembros inferiores y, es-

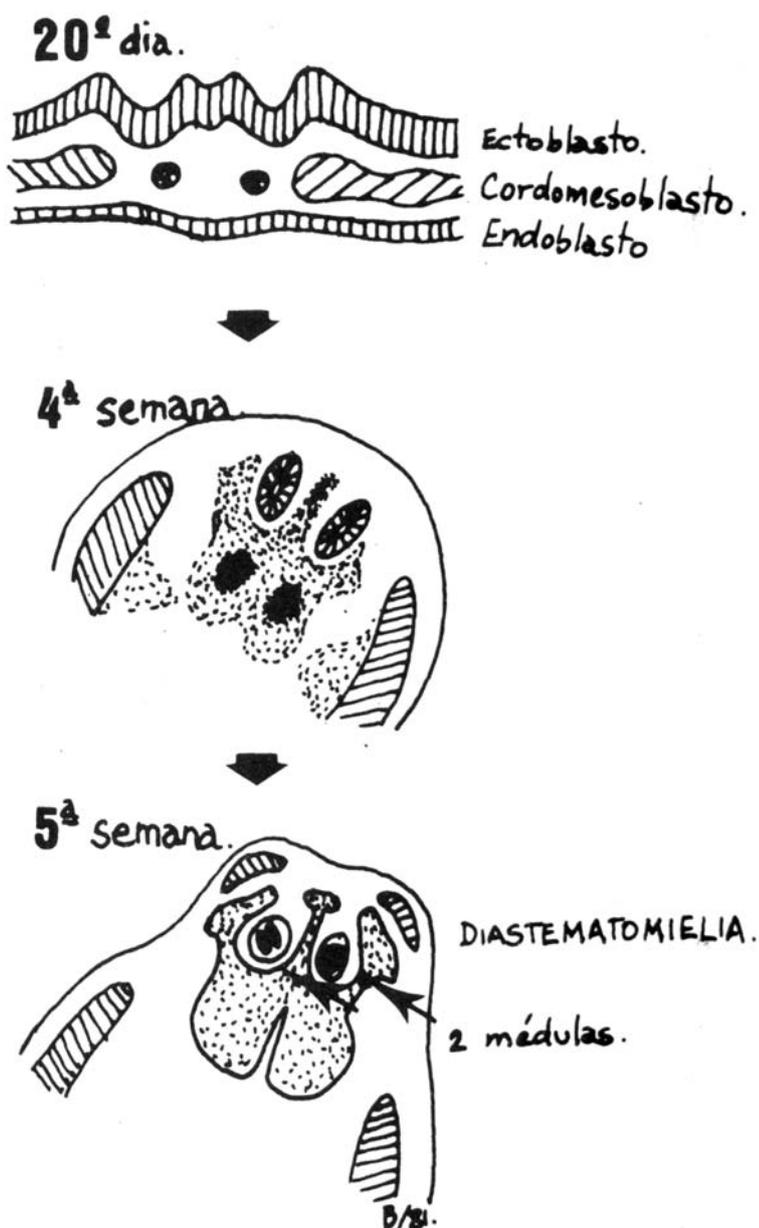


FIG. 6.— Desarrollo embriológico de la diastematomielia (tomado de LASSALE y cols.).

pecialmente, si a todo lo anterior se añade una elevación congénita de la escápula.

El diagnóstico preciso de diastematomielia se establece mediante radiografías simples del raquis, mieloneumografía y tomografía axial computarizada.

BIBLIOGRAFIA

1. ALLAN, F. G. (1964): The Surgical Treatment of Sprengel's Shoulder. *J. B. J. S.*, 46-B, 162.
2. BANNIZA VON BAZAN (1979): The Association between Congenital Elevation of the

REVISTA ESPAÑOLA DE CIRUGÍA OSTEOARTICULAR

- Scapula and Diastematolyelia. *J. B. J. S.*, 61-B, n.º 1, 59.
- BURROWS, F. G. (1968): Some aspects of Occult Spinal Dysraphism. *British Journal of Radiology*, 41, 496.
- CAVENDISH, M. E. (1972): Congenital Elevation of the Scapula. *J. B. J. S.*, 54-b, n.º 3, 395.
- CLAUSSEN, C. D. and cols. (1977): The Diagnosis of Congenital Spinal Disorders in Computed Tomography. *Neuropadiatrie*, 8, 405.
- EULENBURG (1863): Citado por BANNIZA VON BAZAN y otros.
- HOOD, R. W., and cols. (1980): Diastematomyelia and Structural Spinal Deformities. *J. B. J. S.*, 62-A n.º 4, 520.
- HORWITZ, A. E. (1908): Congenital Elevation of the Scapula. *American Journal of Orthopedic Surgery*, 6, 260.
- JAMES, C. C. M. and LASSMAN, L. P. (1964): Diastematomyelia. A Critical Survey of 24 Cases Submitted to Laminectomy. *Archives of Disease in Childhood*, 39, 125.
- KEIM, H. and GREENE, A. F. (1973): Diastematomyelia and Scoliosis. *J. B. J. S.*, 55-A, 1425.
11. LASSALE, B. et cols. (1980): La Diastematomyelia. *Rev. Chir. Orthop.* 66, n.º 3, 123.
12. LEONARD, M. A. (1975): Diastematomyelia and Scoliosis. *J. B. J. S.*, 57-B, 403.
13. MÖYSON, F. et WITTEK, F. (1968): La Diastematolyelia. *Acta Orthop. Belg.*, 34, 419.
14. NEUHAUSER, E. B. D. and cols. (1950): Diastematomyelia. *Radiology.*, 54, 659.
15. RODRÍGUEZ CUARTERO y cols. (1972): Un nuevo caso de síndrome de Klippel'Feil con malformaciones asociadas. *Rev. Clin. Esp.*, 126, n.º 6, 541.
16. ROSS, D. M. and CRUES, R. L. (1977): The Surgical Correction of Congenital Elevation of the Scapula. *Clin. Orthop. and Related Research.*, 125, 17.
17. SPRENGEL: Citado por varios autores. (1891).
18. WINTER, R. B. and cols. (1974): Diastematomyelia and Congenital Spine Deformities. *J. B. J. S.*, 56-A, 27.

Para más información bibliográfica, ruego se dirijan al primero de los autores.

Agradecemos la colaboración prestada por la señorita C. García González en la preparación de este trabajo.