

## Hipoplasia vertebral asociada a cifosis toracolumbar en lactantes ¿variante anatómica? Casos clínicos

### Lumbar hypoplasia associated to thoracolumbar kyphosis in infants. Anatomic variant? Clinical cases

Valeria Tampe P.<sup>a</sup>, Luisa Schonhaut B.<sup>b</sup>, Aníbal Espinoza G.<sup>c</sup>, Ignacio Dockendorff B.<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Estudiante Medicina, Facultad de Medicina, Clínica Alemana Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile.

<sup>b</sup>Departamento de Pediatría, Clínica Alemana, Facultad de Medicina Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile.

<sup>c</sup>Departamento de Radiología, Clínica Alemana, Facultad de Medicina Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile.

<sup>d</sup>Departamento de Traumatología, Clínica Alemana, Facultad de Medicina Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile.

Recibido el 29 de agosto de 2017, aceptado el 8 de enero de 2018

#### Resumen

**Introducción:** La hipoplasia vertebral es una anomalía de los cuerpos vertebrales, en la que estos tienen forma de cuña, habitualmente a nivel de la unión toracolumbar. Si bien se asocia a ciertas enfermedades de depósito y displasias óseas, es posible encontrar una hipoplasia vertebral aislada en lactantes sanos, o en presencia de cifosis toracolumbar. El objetivo del presente manuscrito es dar a conocer la evolución de la hipoplasia vertebral asociada a cifosis en dos lactantes aparentemente sanos. **Casos Clínicos:** Se presentan dos casos de lactantes en que se pesquisó cifosis lumbar clínicamente visible durante la sedestación. Las radiografías de columna de ambos mostraron hipoplasia vertebral lumbar a nivel de L2 como único hallazgo en la morfología vertebral. Luego de descartar causas asociadas, se indicó manejo conservador: en el primer caso, en que la cifosis era de 18° se indicó seguimiento clínico-radiológico; mientras que, en el segundo caso, que tenía una angulación de 57° en sedestación, se indicó tratamiento con corsé. La evolución en ambos fue favorable, con resolución clínica radiológica a la edad de 15 meses en el primer caso y en el segundo caso, a los 3 años y 4 meses se constató regresión clínica de la cifosis con persistencia de una imagen de leve hipoplasia vertebral. **Conclusiones:** La hipoplasia vertebral aislada o asociada a cifosis puede considerarse una anomalía menor o bien una variante anatómica del desarrollo de la columna del lactante, no obstante, requiere seguimiento hasta su normalización.

#### Palabras clave:

Cifosis;  
deformidades  
de columna;  
hipoplasia vertebral;  
vértebra lumbar

#### Abstract

**Introduction:** Vertebral hypoplasia is an anomaly of the vertebral bodies, in which they present a wedge shape, usually at the level of the thoracolumbar junction. Although it is associated with certain storage diseases and bone dysplasias, it is also possible to find isolated vertebral hypoplasia in

#### Keywords:

Kyphosis;  
spine deformities;  
vertebral hypoplasia;  
lumbar vertebrae

Correspondencia:  
Ignacio Dockendorff B.  
idockend@gmail.com

healthy infants or associated with thoracolumbar kyphosis. The objective of this report is to show the evolution of vertebral hypoplasia associated to kyphosis in two apparently healthy children. **Case Report:** Two cases of infants diagnosed with clinically visible lumbar kyphosis when they were sitting. Spine X-rays of both showed lumbar vertebral hypoplasia at L2 level as the only finding. After ruling out other conditions associated with vertebral hypoplasia, conservative management was indicated; in the first case a clinical-radiological follow-up and in the second one, a corset given the magnitude of kyphosis. The evolution was favorable, with complete radiological clinical resolution at the age of 15 months in the first case and clinical regression in the second, in which, at 3 years and 4 months of age, an image of mild vertebral hypoplasia persisted. **Conclusions:** Isolated vertebral hypoplasia or associated to kyphosis may be considered a minor anomaly or anatomic variant of infant spine development, however, it requires follow-up until its normalization.

## Introducción

Las anomalías congénitas de la columna vertebral son infrecuentes en pediatría, pudiendo dividirse según su origen, en malformaciones del eje médulo-ra-dicular o disrafias espinales que pueden ser abiertas o cerradas y malformaciones de las vértebras, ya sean aisladas o asociadas a otras anomalías óseas de la columna, síndromes cutáneos, neurológicos y/o viscerales<sup>1</sup>.

Las anomalías de las vértebras se clasifican a su vez en defectos de la segmentación, de la formación o mixtos. La alteración en la segmentación vertebral corresponde a la presencia de una barra ósea o bloque de dos o más vértebras, a nivel anterior, posterior o lateral. Cuando falla la formación vertebral anterior bilateralmente, se genera aplasia o hipoplasia vertebral, y si el defecto es unilateral se desarrolla una hemivértebra<sup>1</sup>.

Para comprender mejor las anomalías estructurales de la columna, se debe considerar que la osificación intracartilaginosa del cuerpo vertebral comienza en el desarrollo fetal a nivel toracolumbar y desde ahí progresa hacia cefálico y caudal, completándose a la edad de 18 a 20 años<sup>2</sup>. Debido a los distintos ritmos de osificación de las diferentes porciones de las vértebras, es frecuente encontrar variantes anatómicas de los cuerpos vertebrales durante la infancia; Gaca y cols. describieron que en el 95% de los niños, en las vértebras que se encuentran a nivel de la unión toracolumbar, la relación entre la altura del muro anterior con el posterior (relación A/P), es mayor a 89,3% sin demostrarse diferencias según edad<sup>3</sup>; sin embargo, cuando la diferencia A/P es menor al 89% y sobre todo si existe una forma de cuña anterior, es sugerente de una injuria del cuerpo vertebral, o bien de una alteración morfológica o hipoplasia vertebral<sup>4</sup>.

Paralelamente con el desarrollo de las vértebras, en la medida que progresa la motricidad gruesa, van modificándose fisiológicamente las curvaturas de la columna en el plano sagital. Al nacer, predomina una cifosis primaria a lo largo de toda la columna, siendo el

punto de mayor estrés a nivel de la unión toracolumbar. A medida que el lactante comienza con el sostén cefálico y levantamiento de la cabeza en prono, se desarrollan las curvaturas secundarias, como son la lordosis cervical y luego, en relación con la bipedestación, la lordosis lumbar<sup>5</sup>, no siendo normal encontrar cifosis a ese nivel.

La hipoplasia vertebral a nivel toracolumbar se presenta más frecuentemente en niños afectados por displasias esqueléticas o enfermedades de depósito<sup>6</sup>. En niños sanos, la hipoplasia vertebral aislada suele ser un hallazgo incidental en radiografías de tórax o de columna<sup>7,8</sup>, aunque puede asociarse a alteraciones del crecimiento longitudinal de un segmento de la columna vertebral, determinando el desarrollo de cifosis o cifoescoliosis<sup>9</sup>.

Este hallazgo, si bien, podría corresponder a una anomalía menor o variante anatómica de buen pronóstico, genera gran angustia en padres y equipo de salud. El objetivo del presente manuscrito es dar a conocer la evolución de la hipoplasia vertebral asociada a cifosis en dos lactantes aparentemente sanos.

## Casos clínicos

### Caso 1

Lactante de sexo femenino con historia de alergia alimentaria y reflujo gastroesofágico, sin otros antecedentes mórbidos o perinatales de relevancia. A los 9 meses de edad consultó por prominencia lumbar, que los padres habían notado desde los 4-5 meses de vida. Su desarrollo psicomotor siempre había sido adecuado; los padres referían no haberla sentado antes de los 6 meses de edad, pasando gran tiempo en prono. Al examen físico no se objetivaron dismorfias ni desproporción de segmentos corporales y la evaluación antropométrica era adecuada para la edad.

La radiografía anteroposterior y lateral de columna tomada a los 9 meses de edad, mostró cifosis tora-

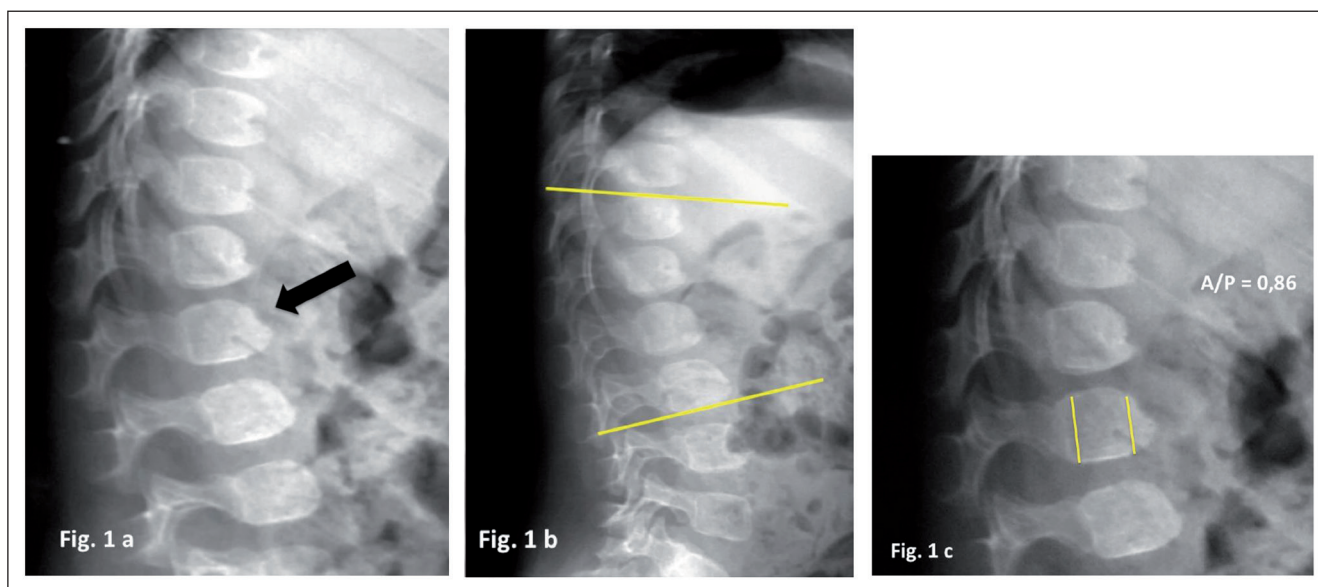
columbar de  $18^\circ$  (según método de Cobb<sup>10</sup>) asociada a hipoplasia vertebral del aspecto antero-superior de la vértebra lumbar L2, con una relación A/P de 0,86 (figura 1) Clínicamente y radiológicamente no habían elementos de sospecha de causas secundarias. Evaluada por traumatología infantil, se recomendó observación y control clínico y radiológico.

Al año de edad, la paciente tenía un adecuado desarrollo psicomotor y un buen incremento ponderoestatural. En el examen físico no se evidenció cifosis. La radiografía de tórax de control, a los 15 meses de vida, mostró la normalización de la cuña vertebral y de la cifosis. En este examen la relación A/P fue 0,88 (figura 2).

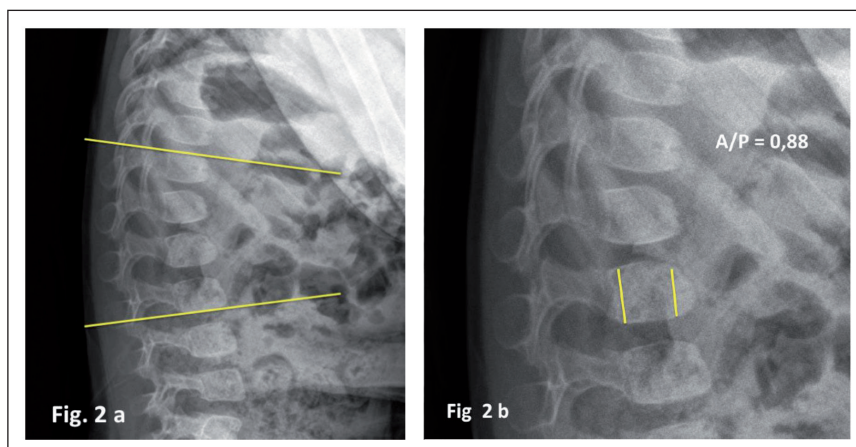
## Caso 2

Lactante de sexo masculino, sin antecedentes morbidos, familiares ni perinatales de importancia. En un control sano realizado a los 5 meses de edad, se pesquisó la presencia de una prominencia lumbar. Preguntando en forma dirigida a los padres, ellos refirieron haber notado una pequeña deformidad a ese nivel desde los 2-3 meses de edad, siendo ésta más pronunciada al sentarlo.

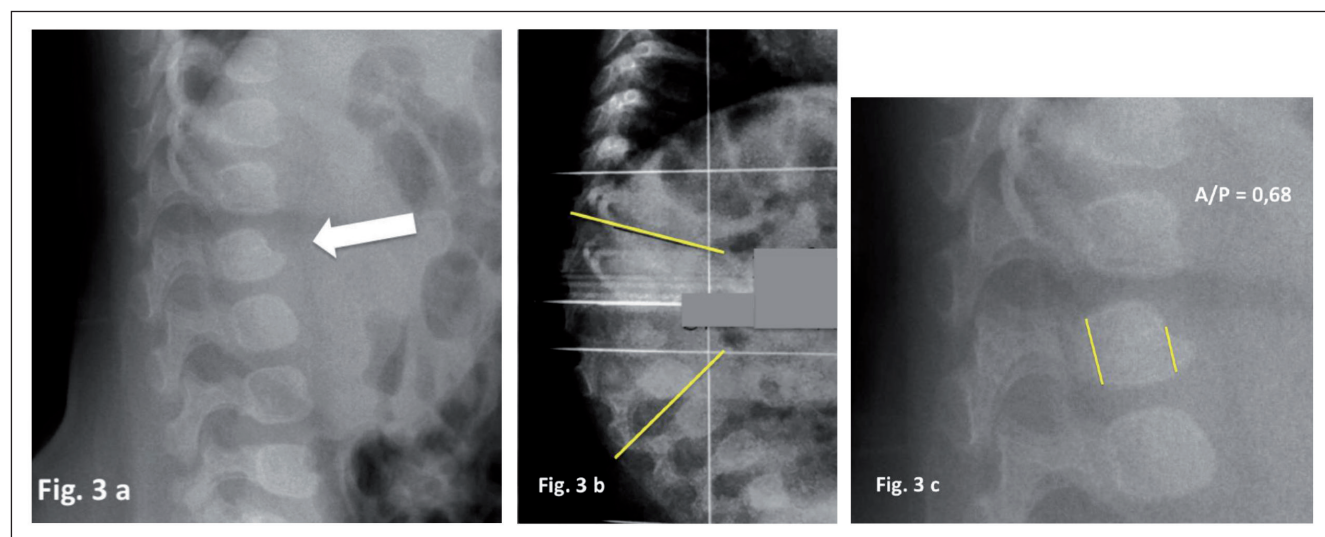
El lactante tenía un desarrollo psicomotor normal, en la anamnesis remota no fue posible definir el tiempo que pasaba en prono. Al examen físico no se objetivaron dismorfias ni desproporción de segmentos corporales y la evaluación antropométrica era adecua-



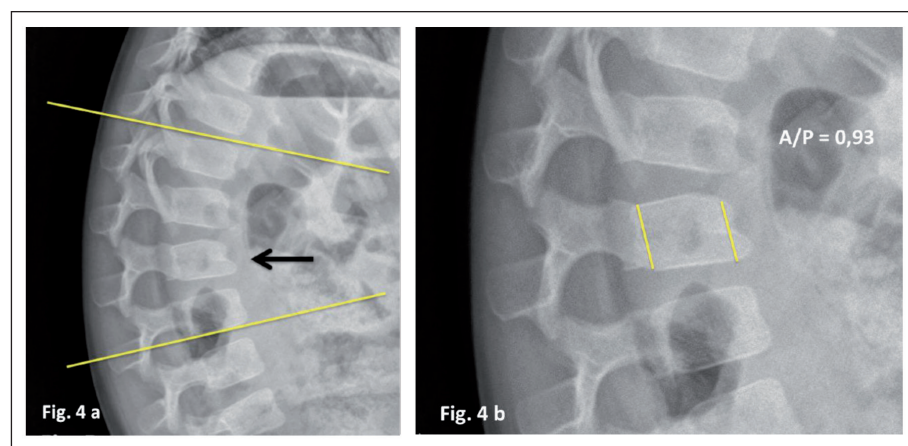
**Figura 1.** Caso 1: Radiografía de columna lateral realizada a los 9 meses de edad, muestra vértebra L2 con hipoplasia del segmento anterosuperior (a, flecha). En proyección lateral de pie (b) se midió angulación de  $18^\circ$  según método de Cobb. La relación de las alturas A/P de la vértebra L2 es de 0,86 (c).



**Figura 2.** Caso 1: Radiografía de control a los 15 meses de edad en proyección lateral sentada (posición que exagera la incurvación dorsal) la cifosis mide  $18^\circ$  (a). Se observa disminución del aspecto hipoplásico de L2. La relación de las alturas A/P de la vértebra L2 es de 0,88 (b).



**Figura 3.** Caso 2: Rx. lateral de columna tomada a los 5 meses de edad. Es notoria la hipoplasia de porción anterosuperior de L2 (flecha en **a**) y en posición sentado se observa importante cifosis toracolumbar de 57° (**b**). La relación de las alturas A/P de la vértebra L2 es de 0,68 (**c**).



**Figura 4.** Caso 2: Radiografía lateral de columna tomada con niño sentado a los 3 años y 4 meses, tomada mostró leve cifosis de 25°, (**a**) y persistencia del aspecto hipoplásico del segmento ántero-superior de la vértebra L2 (flecha). La relación de las alturas A/P de la vértebra L2 es de 0,93 (**b**).

da para la edad según referencia OMS<sup>11</sup>, manteniendo siempre una adecuada velocidad de crecimiento.

La radiografía lateral de columna con el niño sentado mostró cifosis toracolumbar de 57° (según método de Cobb<sup>10</sup>) asociado a hipoplasia vertebral de la porción anterosuperior de vértebra L2. La relación A/P era de 0,68 (figura 3). Clínicamente y radiológicamente no había elementos de sospecha de mucopolisacaridosis, acondroplasia ni hipotiroidismo u otras causas secundarias como trauma, hipotonía e infecciones. Debido al importante grado de angulación, se indicó el uso de corsé, que utilizó por 23 horas diarias entre los 8 y 26 meses de edad.

El lactante comenzó a caminar a los 14 meses, con adecuada adquisición de los hitos del desarrollo psicomotor y velocidad de crecimiento acorde a lo esperado. La última evaluación, realizada a los 3 años y 4 meses de

edad, mostró que la cifosis había evolucionado favorablemente. En dicha oportunidad la evaluación antropométrica también fue normal. La radiografía mostró una cifosis de 25° en posición sentado, sin embargo, continuaba un leve aspecto hipoplásico del segmento antero-superior de la vértebra lumbar L2, lo que no se objetivó en la relación A/P que era de 0,93 (figura 4). Debido a la persistencia de cifosis leve se decidió continuar con el uso de corsé.

## Discusión

Las cifosis en la infancia pueden ser congénitas o adquiridas, como son las provocadas por trauma, sepsis o hipotonía<sup>1</sup>. Se han descrito cifosis asociadas a hipoplasia vertebral en niños afectados por displasias esqueléticas como acondroplasia, hipocondroplasia y



la condrodisplasia punctata rizomélica, en enfermedades de depósito, por ejemplo, mucopolisacaridosis y en enfermedades endocrinológicas como el hipotiroidismo congénito<sup>6,12</sup>. En nuestros pacientes no había elementos de sospecha clínica de enfermedad asociada al momento del diagnóstico lo que, sumado a una evolución favorable, permitió descartar una etiología causal. Considerando que la hipoplasia vertebral aislada o asociada a cifosis se ha identificado en niños sanos<sup>7,13,14</sup>, se ha discutido considerarla en estos casos como una variante anatómica del desarrollo de la columna<sup>8</sup>.

El grado de cifosis se mide a través del método de Cobb<sup>10</sup> que fue originalmente descrito para su aplicación en escoliosis idiopática en adolescentes. En lactantes y pre escolares que poseen una laxitud musculoesquelética mayor, esta medición es de menor utilidad y puede sobreestimar las curvas de cifosis en estas edades, especialmente si se mide con el paciente sentado. Otra forma de evaluar la morfología de las vértebras es medir la altura en el plano sagital del cuerpo vertebral en su muro anterior y posterior, determinando una proporción entre ambas medidas: la relación A/P esperable es sobre 89%<sup>3</sup>. La limitante de esta medición es que puede haber variabilidad inter e intraobservador, lo que dificulta la pesquisa de anomalías vertebrales<sup>15</sup>.

La primera descripción de cifosis asociada a hipoplasia vertebral la realizó L. Swischuk en el año 1970, atribuyendo dicha alteración a hipotonía, exageración de la cifosis normal del área toracolumbar, herniación anterior del núcleo pulposo y subluxación anterior del cuerpo vertebral<sup>16</sup>. Otros autores la han asociado a factores mecánicos que favorecen una curvatura no

fisiológica de la columna vertebral, como podría ser la sedestación excesiva en lactantes que no han desarrollado la musculatura paravertebral y la falta de postura en prono<sup>13</sup>. No obstante, no es posible determinar si la hipoplasia vertebral es secundaria a la compresión vertebral que ocurre en la unión toracolumbar, que es el punto de mayor inflexión en una cifosis; o si, por el contrario, es una anomalía primaria de la vértebra y ésta determina el desarrollo de cifosis. Al respecto se debe considerar que cualquier factor que interfiera en el crecimiento longitudinal de la porción anterior del cuerpo vertebral determinará una angulación local<sup>12</sup>.

El diagnóstico de hipoplasia vertebral aislada o asociada a cifosis se basa en la apariencia radiológica de la vértebra, la falta de anomalías en elementos posteriores, la ausencia o mínima subluxación anterior y la mejoría clínica y radiológica a medida que se alcanza la postura bípeda<sup>8</sup>. Se recomienda replantear el diagnóstico ante la progresión clínica de la cifosis, la ausencia de mejoría al estabilizarse la marcha, y/o asociación con alteraciones neurológicas o del desarrollo psicomotor y con la presencia o aparición de otras anomalías físicas y/o esqueléticas. Publicaciones de hace más de 50 años han descrito casos familiares, con herencia consistente con un patrón autosómico dominante (OMIM 192900).

A la fecha, se han reportado en total 18 casos de hipoplasia vertebral asociada a cifosis, todos con características similares a los casos descritos en este manuscrito (tabla 1), en cuanto a la edad de diagnóstico (rango de 0 y 12 meses), en relación a las vértebras involucradas (L1 y L2) y a la evolución favorable<sup>13,14</sup>.

**Tabla 1. Comparación de los casos de Hipoplasia vertebral asociada a cifosis toracolumbar reportados en la literatura con los casos presentados**

	Campos et al. (2008) <sup>7</sup>	Prince et al. (2010) <sup>13</sup>	Ganesan et al. (2015) <sup>14</sup>	Caso 1*	Caso 2*
Número de pacientes	7	6	5	1	1
Sexo					
Masculino	6	3	5	0	1
Femenino	1	3	0	1	0
Edad de diagnóstico en meses	5,3	7,3	8	9	5
Promedio (rango)	(0-11)	(5-10)	(2-12)		
Edad final en años	6,2	3,2	4,4	1,3	3,4
Promedio (rango)	(1,8-10,7)	(2- 5,6)	(4-5)		
Tratamiento	Observación	Observación	Observación (3) Corsé (2)	Observación	Corsé
Ángulo inicial	34,2°	32,8°	27,4°	18° de pie	57°
Promedio (rango)	(24° - 41°) sentado	(28°- 44°)	(15 -36°)		sentado
Ángulo final	-0,4°	1,3°	7°	18°	19°
Promedio (rango)	(-16 a 12°)	(0° a 5°)	(6 -8°)	sentada	sentado
Vértebras involucradas	L1 y L2	L1 y L2	L2	L2	L2

\*Los casos 1 y 2 corresponder a los presentados en el presente artículo.

Probablemente debido a la baja prevalencia de este trastorno, aún no existe consenso sobre su manejo. Hay quienes postulan sólo observación con controles periódicos, mientras que otros autores aconsejan el uso de corsé para apoyar la normalización de la columna vertebral<sup>14</sup>. La serie con mayor número de casos es de Campos y cols. quienes, en una revisión retrospectiva de 20 años, en un centro de referencia en Estados Unidos, identificaron 7 niños sanos menores de 3 años con este diagnóstico, los cuales fueron observados clínicamente, sin apoyo ortopédico, mostrando una resolución espontánea antes de los 6 años de edad<sup>8</sup>. En nuestros pacientes, el primer caso tuvo solo observación, destacando que, una vez establecida la marcha, se evidenció la mejoría clínica y radiológica; mientras que en el segundo caso se decidió apoyo ortopédico debido al importante grado de cifosis al momento del diagnóstico, superior a los demás reportados en la literatura (tabla 1), alcanzando una importante mejoría a la edad de 3 años.

## Conclusiones

En lactantes sanos, la hipoplasia vertebral aislada asociada a cifosis podría corresponder a una anomalía menor o bien a una variante anatómica de evolución

favorable. Se recomienda el seguimiento clínico/radiológico hasta la normalización de la curvatura lumbar y del defecto vertebral.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales:** Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Confidencialidad de los datos:** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado:** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Referencias

- Bollini G, Jouve JL. Malformaciones congénitas de la columna vertebral. EMC-Aparato Locomotor 2000;33(4):1-19.
- Sanjay N, Misra MD, Howard W, Morgan MD. Thoracolumbar spinal deformity in achondroplasia, Neurosurg Focus 2003;14.
- Gaca AM, Barnhart HX, Bisset GS. Evaluation of wedging of lower thoracic and upper lumbar vertebral bodies in the pediatric population. AJR 2010;194(2):516-20.
- Jaremko JL, Siminoski K, Firth GB, et al. Common normal variants of pediatric vertebral development that mimic fractures: a pictorial review from a national longitudinal bone health study. Pediatr Radiol. 2015;45(4):593-605.
- Cil A, Yazici M, Uzumcugil A, Kandemir U, Alanay A, Alanay Y, Acaroglu RE, Surat A. The evolution of sagittal segmental alignment of the spine during childhood. Spine 2005;30(1):93-100.
- Bradford D, Hensinger R. The Pediatric Spine. New York. 1985.
- Swischuk LE. The beaked, notched, or hooked vertebra: its significance in infants and young children. Radiology 1970;95:661-4.
- Campos M, Fernandes P, Dolan L, Weinstein SL. Infantile thoracolumbar kyphosis secondary to lumbar hypoplasia. J Bone Joint Surg Am. 2008;90(8):1726-9.
- Marks DS, Qaimkhani SA. The Natural History of Congenital Scoliosis and Kyphosis. Spine 2009;34(17):1751-5.
- Harrison D, Caillet R, Harrison D, et al. Reliability of Centroid, Cobb, and Harrison Posterior Tangent Methods: Which to Choose for Analysis of Thoracic Kyphosis. Spine 2001;26(11):227-34.
- WHO Multicentre Growth Reference Study Group. WHO Child Growth Standards based on length/height, weight and age. Acta Paediatr Suppl. 2006;450:76-85.
- Levin T, Berdon W, Lachman R, et al. Lumbar gibbus in storage diseases and bone dysplasias. Pediatr Radiol. 1997;27:289-94.
- Price CT, Knapp DR, López D, Herrera-Soto JA. Infantile kyphosis secondary to lumbar hypoplasia: six cases with excessive upright sleeping as a possible cause. Orthopedics. 2010;33(10):731.
- Ganesan S, Karampalis C, Garrido E, Tsirikos AI. Infantile developmental thoracolumbar kyphosis with segmental subluxation of the spine: Report of five patients and review of the literature. Bone Jt J. 2015;97-B(7):982-7.
- Siminoski K, Lentle B, Matzinger MA, Shenouda N, Ward LM. Observer agreement in pediatric semiquantitative vertebral fracture diagnosis. Pediatr Radiol. 2014;44(4):457-66.
- Tsirikos A, McMaster M. Infantile developmental thoracolumbar kyphosis with segmental subluxation of the spine. J Bone Joint Surg. 2010;92:430-5.