

HUESO OMOCERVICAL EN PACIENTE CON ANOMALÍA DE SPRENGEL Y KLIPPEL FEIL

López Montero, Alejandro | Delgado, Paula Ivone | Miranda, Federico Carlos |
Calomino, Maria Florencia | Bernal, José Martín | Maceira, Maria Soledad

Hospital El Cruce
2023

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses

Presentación del caso

- Paciente masculino de 30 años que presenta limitación en la movilidad cervical y parestesias en la mano izquierda.
- No refiere antecedentes familiares de anomalías esqueléticas.
- El examen clínico reveló hombro elevado y limitación funcional.

Hallazgos imagenológicos



- Presencia de un **hueso supernumerario omocervical izquierdo**
- **Anomalía** de la unión **craneocervical** (consistente en una fusión C0-C1 izquierda)
- **Fusión completa** de C2-C3 y de C5, C6 y C7, condicionando escoliosis dextroconvexa.

- **Posición alta y rotada** de la escápula izquierda.
- TC posteriores confirmaron estos hallazgos objetivando un hueso fusionado con las laminas izquierdas de C5-C6, que se extiende posterocaudalmente buscando el borde interno escapular, con el cual **no presenta continuidad**.



Discusión

- El **síndrome de Klippel Feil** consiste en una rara anomalía representada por la fusión de vertebras, como resultado de la una segmentación anormal de los somitas cervicales, que se manifiesta clínicamente con cuello corto, implantación baja del pelo y restricción de la movilidad cervical. Su aparición es congénita esporádica, con una incidencia estimada de 1-42000 nacidos vivos en EEUU. Existe una alta asociación entre esta anomalía, la escoliosis y la escápula alada.
 - Clínicamente produce alteraciones neurológicas variadas que se extienden de la cuadriplejía la radiculalgia.
- La **deformidad de Sprengel** o escápula alada una deformidad congénita rara del hombro, con elevación, medialización, aducción y displasia de la escapula y los músculos escapulares
 - Condiciona alteración de la forma y la movilidad escapular.
- **Hueso omocervical:** Como un hueso supernumerario, se ubica entre las laminas de la columna cervical y el borde superomedial de la escápula, fusionado o no con alguna o ambas estructuras. Se asocia en 25-50% de las anomalías de Sprengel.
 - Altera la morfología cervico-escapular.

Conclusión

El síndrome de Klippel Feil, la anomalía de Sprengel y la presencia de un hueso omocervical componen una asociación común de trastornos esqueléticos congénitos poco frecuentes que suelen diagnosticarse en la infancia, debido a la alteración morfológica y funcional que condicionan. Los estudios de imágenes son esenciales para la correcta caracterización morfológica y la eventual conducta y planificación terapéutica.

Bibliografía

- Stelzer JW, Flores MA, Mohammad W, Esplin N, Mayl JJ, Wasyliw C. Klippel-Feil syndrome with Sprengel deformity and extensive upper extremity deformity: a case report and literature review. *Case Rep Orthop*. Jan 18;2018 5796730)
- Ballock RT, Song KM. The Sprengel deformity. A systematic review of diagnosis and treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 2006 Mar;88(3):654-9. doi: 10.2106/JBJS.E.00004. PMID: 16510829.
- Kadavkolan AS, Bhatia DN, Dasgupta B, Bhosale PB. Sprengel's deformity of the shoulder: Current perspectives in management. *Int J Shoulder Surg*. 2011 Jan;5(1):1–8.
- Carvajal J, Palacios E, Azúa C, et al. Klippel-Feil syndrome: a constellation of deformities. A case report and literature review. *J Clin Imaging Sci*. 2012;2:7. doi:10.4103/2156-7514.93045.
- Fullbier L, Tanner P, Henkes H, Hopf NJ. Omovertebral bone associated with Sprengel deformity and Klippel-Feil syndrome leading to cervical myelopathy. *J Neurosurg Spine*. 2010 Aug;13(2):224–8
- Pang D, Wilberger JE Jr. Klippel-Feil syndrome: a constellation of associated anomalies. *J Neurosurg*. 1982 Sep;57(3): 381-5. doi: 10.3171/jns.1982.57.3.0381. PMID: 7100863.
- Georgiev GP, Groudeva V. Klippel-Feil Syndrome with Sprengel Deformity. *J Radiol Case Rep*. 2019 May 31;13(5):24-29. doi: 10.3941/jrcr.v13i5.3565. PMID: 31558956; PMCID: PMC6742447.