

## Malformaciones congénitas del atlas: clasificación y repercusión clínica

C. Villas\* / R. E. Vides\* / R. Yáñez\*

### RESUMEN

Se propone una clasificación anatómica de las anomalías congénitas del atlas para facilitar el examen radiológico sistemático de la charnela occipito-cervical, de forma que puedan reconocerse con facilidad las anomalías descritas, evitando errores de diagnóstico tanto por fallo en reconocer que existe una anomalía como por dar importancia a alteraciones que no la tienen, tal como sucede al diagnosticar como fractura una lesión que es en realidad una malformación congénita o viceversa.

Se clasifica el atlas en 4 áreas para las malformaciones aisladas (arco posterior, zona de unión del arco posterior y macizo articular, macizo articular y arco anterior) y en otras 2 para las anomalías occipito-atloideas y atlo-axoideas.

En cada área se consideran las anomalías descritas y su posible relevancia clínica que, en el caso de las anomalías de fusión del arco posterior a los macizos articulares o en la espina bífida, pueden suponer una dificultad si fuese necesaria una fusión posterior C1-C2 y en ocasiones pueden ser confundidas con fracturas. La existencia de inestabilidad por anomalía aislada del atlas es excepcional.

### Introducción

Las anomalías congénitas del atlas son poco frecuentes y normalmente tenemos limitaciones en su estudio por encontrar publicaciones especializadas de casos aislados o aspectos particulares<sup>1, 3, 5, 6, 7, 9, 16, 22, 23, 28, 29, 30, 31</sup>, o una exposición de las anomalías más frecuentes en libros monográficos sobre patología cervical o patología ortopédica infantil<sup>25</sup>. En cualquier caso, se hace difícil poder agrupar de forma didáctica y ordenada las diferentes anomalías conocidas que con frecuencia pasan desapercibidas o se confunden en el diagnóstico con lesiones traumáticas<sup>2</sup>; esta confusión se da tanto diagnosticando como lesión traumática una anomalía congénita<sup>11, 24</sup>, como considerando como anomalía congénita una fractura.

Dada la frecuencia de traumatismos cervicales, parece importante actualizar de forma ordenada el conocimiento de las anomalías congénitas del atlas con un doble objetivo: Reconocer la existencia de una anomalía, que es difícil a veces<sup>13, 14</sup>, y su posible repercusión clínica<sup>18</sup> para tomar la decisión apropiada, que normalmente será la abstención o el planteamiento de una posible intervención quirúrgica<sup>4, 19</sup>, generalmente una artrodesis.

El objetivo de este trabajo es proponer una clasificación sencilla de las

malformaciones congénitas del atlas con el objeto de facilitar un examen sistemático de la charnela occipito-cervical que permita el diagnóstico de las posibles anomalías del atlas. El recuerdo de su posible repercusión favorecerá la toma de decisión terapéutica.

### Material y método

Sin poder establecer una incidencia aproximada de las anomalías que citaremos por no encontrar datos bibliográficos y por haber recogido la gran parte de nuestras observaciones como un hallazgo casual, hemos realizado una división anatómica del atlas con objeto de plantear un examen radiográfico sistematizado.

Consideramos, como método de clasificación, cuatro zonas en el atlas y otras dos en su transición occipito-atloidea y atlo-axoidea, que no estudiaremos en profundidad. El esquema de clasificación correspondiente a cada zona se considera siempre en proyección lateral y axial por ser las exploraciones radiográficas en las que se aprecian estas anomalías, y lo haremos simultáneamente para establecer una correlación de imágenes útil en la orientación diagnóstica.

Las áreas de anomalías quedan establecidas como sigue (Fig. 1a, b y c).

\* Departamento de Cirugía Ortopédica y Traumatología (Director Prof. J. Cañadell). Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra. Pamplona.

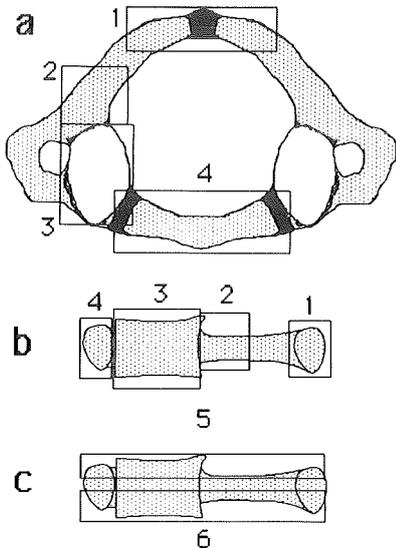


Fig. 1a, b, c.—Distribución de las distintas áreas de anomalías del atlas; a corte axial de TAC, en la b y c vistas laterales de radiografía.

**Area 1:** Zona posterior del arco posterior.

**Area 2:** Zona de unión del arco posterior con los macizos articulares.

**Area 3:** Zona de macizos articulares.

**Area 4:** Zona de arco anterior.

En la proyección axial, se han dibujado en negro las áreas que normalmente se encuentran con cartílago en el niño, la línea media posterior y los cartílagos del arco anterior.

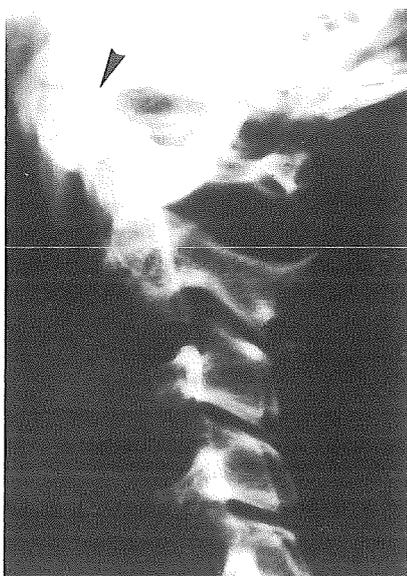


Fig. 2.—Asimilación del atlas; se observa una situación alta del arco anterior del atlas en relación con la odontoides.

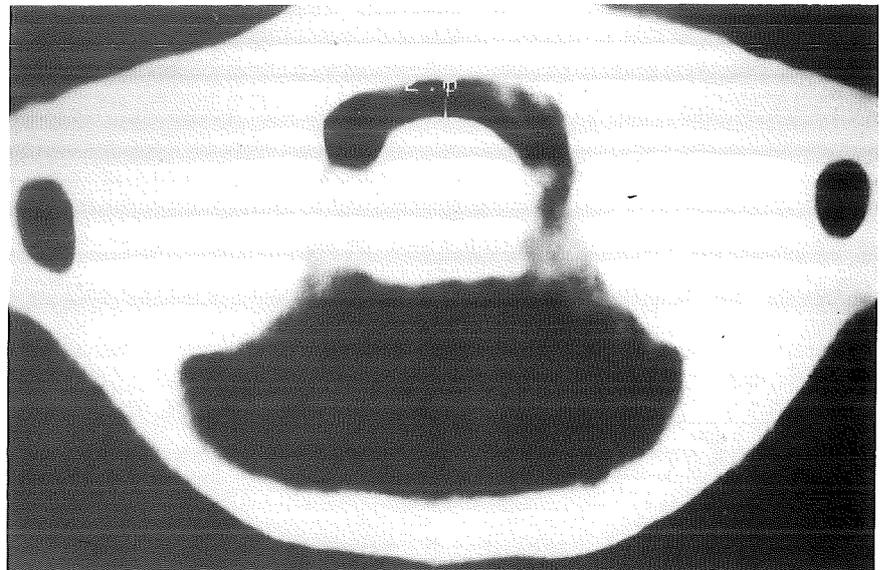


Fig. 3.—Corte de TAC correspondiente a una fusión de la odontoides con el macizo articular del atlas.

Podemos considerar además como AREA 5 la de transición con el occipital y como AREA 6 la de transición atlo-axoidea pero, por la variedad de anomalías de transición O-C1, no consideramos aquí más que las anomalías aisladas del atlas (Fig. 2). Como orientación recordaremos que las anomalías O-C1 más frecuentes son la asimilación del atlas y la existencia de osículos entre occipital y C1 y en cuanto a la relación C1-C2, la fusión o asimilación de la odontoides

a un macizo articular del atlas (Fig. 3) se acompaña normalmente de otras anomalías. En este sentido tampoco consideramos las malformaciones O-C1-C2 complejas, cuya detección no suele ser problema, ni plantea errores diagnósticos.

## Resultados

Con la clasificación propuesta, hemos podido incluir todos los casos o tipos que hemos revisado en la literatura, así como todos los casos que hemos podido encontrar en la práctica diaria.

Así, definiremos e ilustraremos las anomalías aisladas del atlas según el método de distribución por áreas como sigue.

**Area 1:** Las anomalías de esta zona consisten en un defecto de formación que va desde la disrafia con una mínima hendidura en la línea media posterior (a en el esquema axial y lateral de la Fig. 4) hasta la agenesia del arco posterior (c en el esquema) pasando por una variable expresión de amplitud de espina bífida (4b). En estos tres tipos, hay una correlación ajustada entre la imagen axial, que es siempre definitoria, y la radiografía lateral; el redondel que se ve normalmente en el arco posterior del atlas en proyección lateral (flecha en Fig. 4a) no permite orientar el diagnóstico con

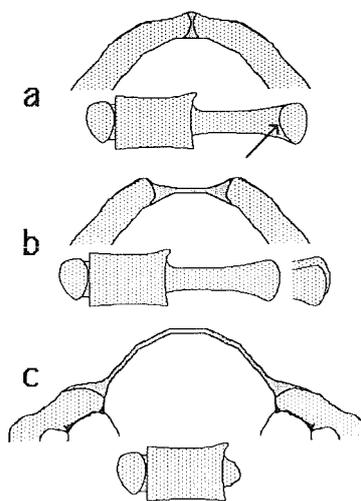


Fig. 4.—Anomalías del área 1 en esquemas axiales y laterales, a corresponde a una disrafia con una mínima hendidura, b a un defecto parcial del arco posterior y c a una agenesia completa del arco posterior. La flecha señala en a el redondel normal que corresponde al arco posterior del atlas.

una radiografía simple de un defecto de cierre de tipo a, pero desaparece en su zona anterior en la espina bífida más amplia, como en la b, pudiéndose ver una doble paleta si la proyección es una un poco oblicua (flecha en Fig. 4b). En el caso de agenesia del arco posterior, no existe problema diagnóstico en radiografía lateral. En la figura 5 exponemos ejemplos clínicos ilustrativos.

*Repercusión clínica:* Los defectos aislados de formación del arco posterior no tienen por sí solos repercusión clínica ni potencialidad lesional. Es importante su reconocimiento por la eventualidad de realizar una intervención quirúrgica a ese nivel, para ser conscientes del posible riesgo del abordaje quirúrgico según la amplitud del

defecto del arco posterior, o si se ha planeado una artrodesis C1-C2 de que el defecto de cierre, la espina bífida, puede obligar a modificar la técnica de cerclaje posterior clásico C1-C2 hacia una técnica alternativa de cerclaje doble<sup>10</sup> o, incluso, por otra vía de abordaje. Es importante recordar aquí que en el niño con formación normal del atlas, puede darse una situación similar a la espina bífida puesto que la línea media puede encontrarse con tejido cartilaginoso hasta los 12 años. Esto es importante a la hora de indicar una artrodesis posterior de C1 y C2 en un niño, puesto que la falta de buen soporte en la línea media obligará a realizar un procedimiento distinto que los clásicos cerclajes que pasan por debajo del arco del atlas una vez y por la línea media.

*Area 2:* Las anomalías de esta zona las podemos agrupar en dos tipos: Defectos de unión entre arco posterior y macizo articular, o defectos de formación de la parte anterior del arco posterior, y anomalías de forma del desfiladero periarticular de la arteria vertebral. En sentido estricto estas últimas podrían considerarse como variantes de la normalidad pero las consideramos por plantear en la práctica cierta dificultad de reconocimiento para quien no conoce bien la patología de esta región.

El defecto de fusión del arco posterior con el macizo articular puede ser, al igual que la espina bífida, una hendidura o un defecto más amplio (Fig. 6a); hasta tal punto lo consideramos similar que lo denominamos

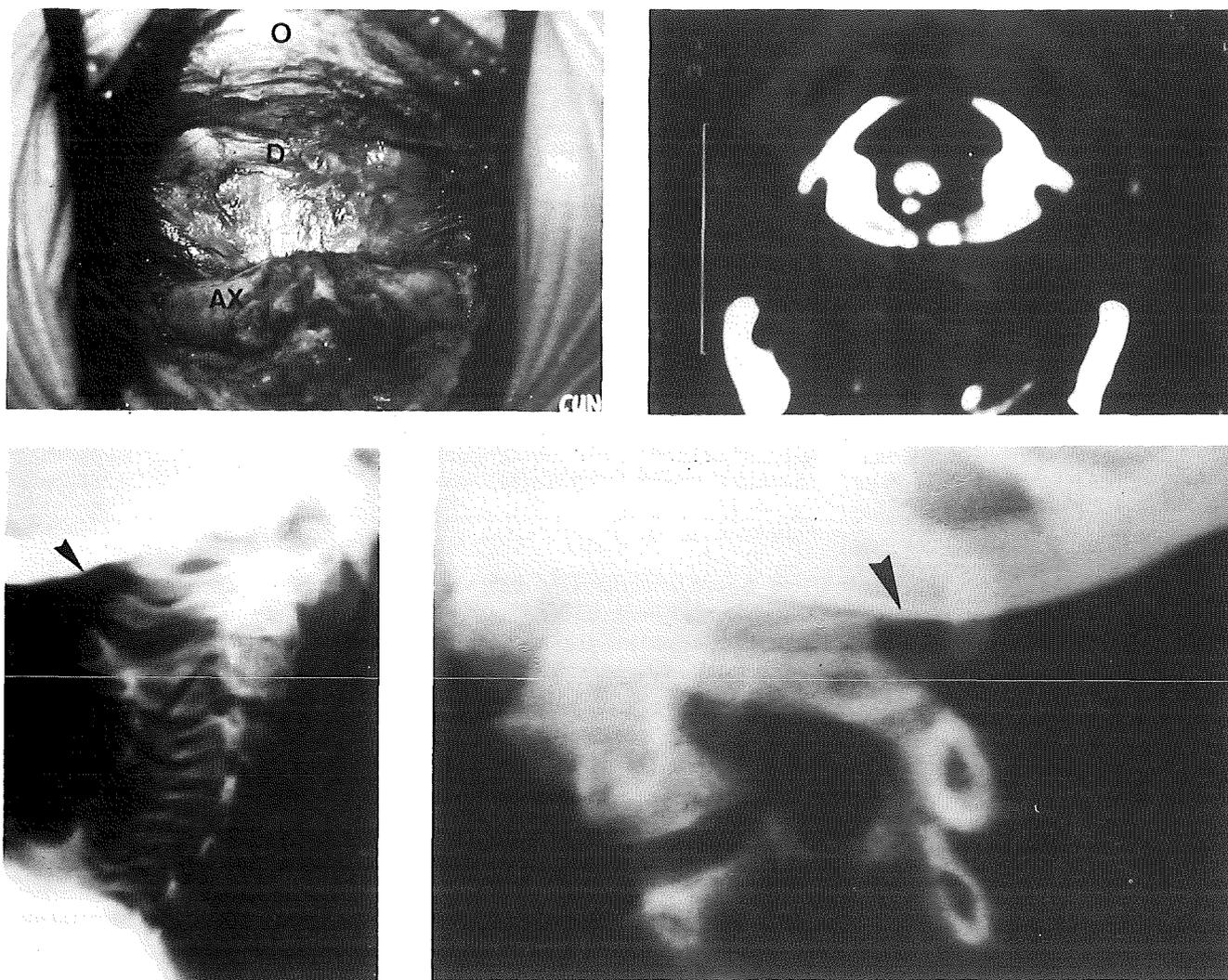


Fig. 5.—Caso clínico en que la cirugía mostró una zona de defecto amplio del arco posterior, en el control de TAC hay una línea delgada fibrocartilaginosa a nivel del arco posterior (b) y en la radiografía lateral encontramos la doble paleta que coincide con un defecto posterior amplio del atlas (c). En d se observa un defecto menor del arco posterior en proyección lateral (flecha).

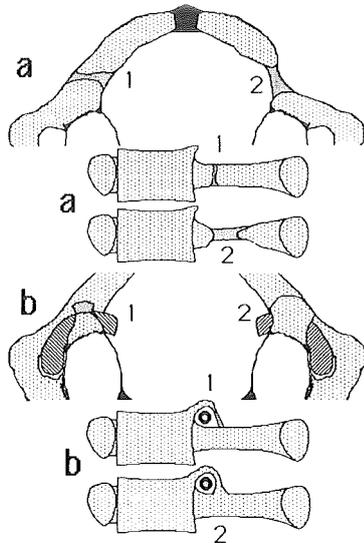


Fig. 6.—Anomalías del área 2 en esquemas axiales y laterales; en a hay un defecto de fusión del arco posterior con el macizo articular; b corresponde a la formación de un espolón (1) o un anillo óseo (2) alrededor de la arteria vertebral por detrás del macizo articular.

espina bífida lateral. En cuanto a la imagen radiográfica, reproduce una hendidura simple, lineal, una hendidura en la que ambos o uno de los bordes son redondeados o afilados, o un defecto más amplio en que generalmente los bordes óseos son afilados (Fig. 7). La tomografía axial pone de manifiesto la uni o bilateralidad del defecto así como su extensión.

En cuanto a las anomalías del desfiladero de la arteria vertebral, podemos observar dos aspectos: Formación de un espolón posterior en la parte superior del macizo articular que se continúa por un ligamento hasta el arco posterior del atlas, formando un túnel a la arteria vertebral, y la formación de un verdadero anillo óseo alrededor de la arteria vertebral por detrás del macizo articular (Figs. 6b y 8).

**Repercusión clínica:** Las anomalías del desfiladero de la arteria vertebral no pasan de suponer un hallazgo casual sin repercusión patológica alguna, planteando sólo la dificultad de observarlas. Con respecto a los defectos de formación de la unión arco posterior-macizo articular, espina bífida lateral, debemos hacer dos consideraciones; por un lado, en caso de darse en pacientes que han de ser intervenidos para artrodesis C1-C2, debe plantearse de entrada una artrodesis ante-

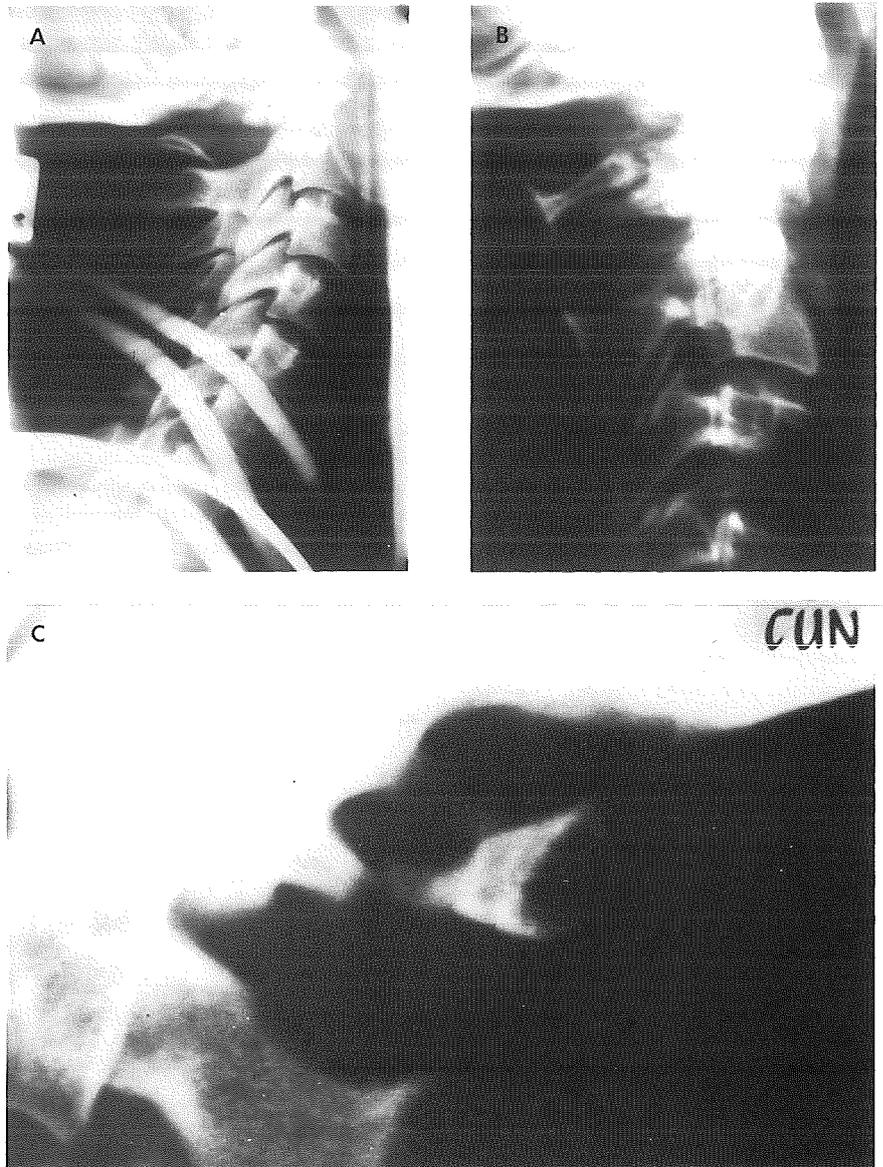


Fig. 7.—En a se aprecia una hendidura lateral amplia con bordes afilados, en b hay una hendidura lineal con bordes redondeados y c corresponde a una fractura del arco posterior.

rior o una occipital-C2, dado que cualquier fijación de un arco posterior que no esté soldado al resto del atlas no fijará el atlas.

Por otro lado, lo más frecuente, la problemática que se nos puede plantear es la del error diagnóstico por confusión con una fractura del atlas. En los casos que se aprecie una hendidura en el área de la falta de fusión, si hay un traumatismo puede ser difícil el diagnóstico diferencial con una fractura si hay dolor suboccipital; en tal caso, la morfología de la imagen de la tomografía axial puede orientar el diagnóstico. En caso de que se vean los bordes óseos redondeados o afila-

dos, puede descartarse el diagnóstico de fractura, aunque haya antecedente traumático y dolor cervical.

**Area 3:** Las anomalías de esta zona, descartando las fusiones con el occipital y con el odontoides, que incluimos en las zonas 5 y 6, consisten en un defecto de formación con hipoplasia o agenesia de un macizo articular (Fig. 9). Nosotros no hemos observado ningún caso de este tipo de anomalía ni hemos encontrado otra referencia publicada que la que menciona su posibilidad<sup>23</sup>.

**Repercusión clínica:** Una afección de este tipo puede cursar con una inestabilidad occipito-cervical y una deformidad del cuello.

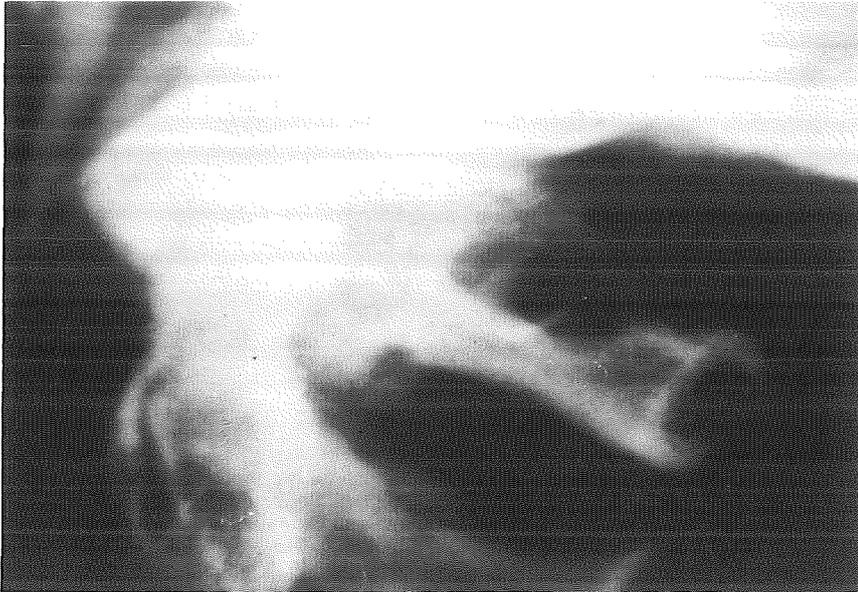


Fig. 8.—Se aprecia la formación de un anillo óseo que rodea la arteria vertebral.

**Area 4:** En esta zona cabe considerar como anomalías los defectos de formación donde la dehiscencia con hendidura medial hasta la agenesia y como variantes de la normalidad, las irregularidades de osificación del arco anterior expresadas como diferentes líneas transparentes, correspondientes en el niño a las áreas cartilaginosas de crecimiento (Figs. 10-11).

**Repercusión clínica:** Estas anomalías, salvo la dehiscencia amplia o agenesia de arco, que pueden verse en una radiografía lateral simple (Fig. 10) se observan en tomografía axial y pueden plantear dificultad diagnóstica en el niño traumatizado

si hay anomalías de arco anterior o un atlas bipartito (asociación de espina bífida posterior y anterior) y los bordes están poco osificados (Fig. 11).

### Discusión

En conjunto, hemos planteado una serie de anomalías del atlas observadas y posibles que tienen interés como área de conocimiento para poder tener una mayor seguridad en su diagnóstico, evitando tratamientos innecesarios en los casos en que una anomalía generalmente sin repercusión clínica "per se" es diagnosticada como

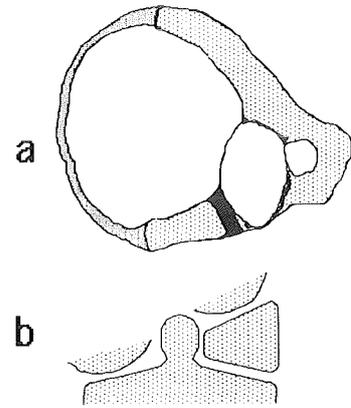


Fig. 9.—Agenesia completa de un macizo articular proyección axial (TAC) y transbucal.

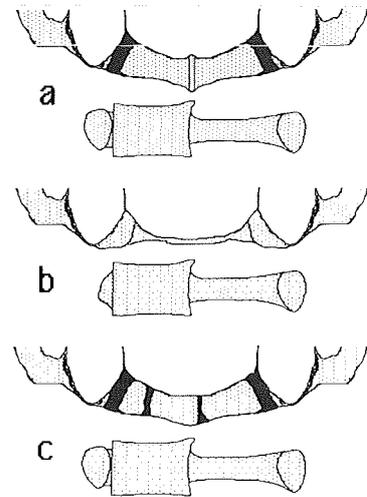


Fig. 10.—Esquema de las irregularidades de osificación del área 4.

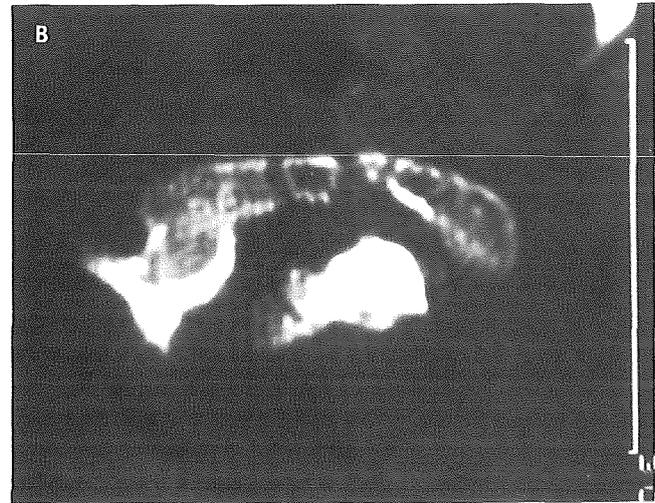
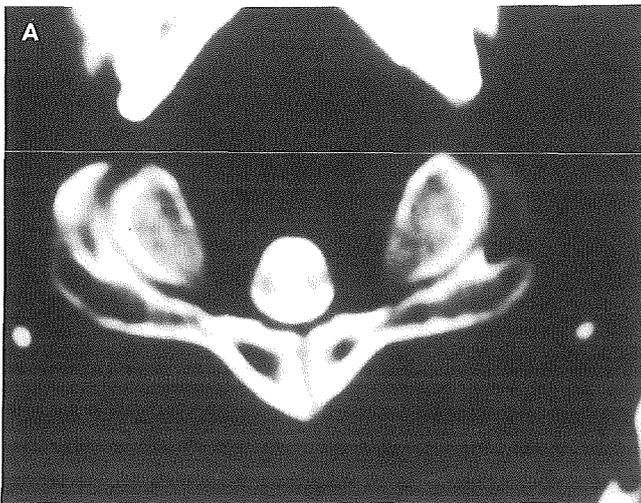


Fig. 11.—Dehiscencia del arco anterior por delante de la odontoides (a) e irregularidades de osificación del arco anterior en un niño de 4 años con luxación atlas-axis (b).

fractura y orientando la táctica operatoria en aquellos casos en que un raquis con anomalías del atlas va a ser operado por otra causa. Ninguna de las anomalías observadas, o publicadas con casos documentados, tiene potencialmente relevancia patológica por sí sola; el caso de la agenesia de un macizo articular, aunque posible, no lo hemos encontrado documentado.

En anomalías complejas o asociadas, como la fusión atlas-odontoides con pseudoartrosis congénita de odontoides, puede haber inestabilidad que precise una fusión; nosotros hemos podido realizar artrodesis C1-C2 en casos de dehiscencia congénita del arco posterior del atlas y esto requiere de dos consideraciones quirúrgicas: Evitar en el abordaje una lesión al tejido nervioso por falta de la protección del plano óseo y optar por una técnica de fijación diferente que el cerclaje simple C1-C2<sup>10</sup>.

Nos parece que la clasificación que proponemos es simple, incluye todas las anomalías que hemos encontrado publicadas y hemos observado en la práctica clínica, y supone una sistemática fácil de seguir para el reconocimiento de la región cervical alta con orientación sencilla y aplicable de cómo reconocer las anomalías aisladas del atlas.

## Bibliografía

- Banna M, Stevenson GW, Hamilton A y Tumiel W. *Unilateral atlanto-occipital dislocation complicating an anomaly of the atlas. A case report.* J Bone Joint Surg 65-A: 685-687, 1983.
- Bayley DK. *The normal cervical spine in infants and childrens.* Radiology 59: 712-719, 1952.
- Cahan L, Denis R, Malkasian J y Benton JR. *Bone malformations of the craniocervical region.* Handbook Clin Neurol 381-401, 1987.
- Callahan R, Lockwood R y Green B. *Modified Brooks fusion for os odontoideum associated with an incomplete posterior arch of the atlas.* Spine 8: 107-108, 1983.
- Childers JC y Wilson FC. *Bipartite atlas.* J Bone Joint Surg 53: 578-582, 1974.
- Conrad C et al. *Aplasia totalis arcus posterioris atlantis. A case report.* Rofo 136: 615-616, 1982.
- Desgrez H, Gentaz R y Cheuvrel JP. *Anomalies congénitales des arcs de l'atlas-mémoires originaux.* J Radiol et Electrologie 46: 819-826, 1965.
- Epstein BS. *Malformaciones de la columna vertebral. En afecciones de la columna vertebral y de la médula espinal.* Ed Jims 102-115, Barcelona 1965.
- Fielding W y Griffing P. *Os odontoideum. An acquired lesion.* J Bone Joint Surg 56-A: 187-190, 1974.
- Garbayo AJ y Villas C. *Luxación atlas-axis en el síndrome de Down.* Rev Ortop Traum 32IB: 213-217, 1988.
- Gehweiler JA, Daffner R y Roberts L. *Malformations of the atlas vertebra simulating the Jefferson fracture.* ARJ 140: 1.083-1.086, 1983.
- Hensinger RN. *Congenital anomalies of the odontoid. En The cervical spine.* Ed Bayley RW y col 102-115, Philadelphia 1988.
- Klaus et al. *Congenital synostosis of the arcus anterior atlantis with the dens axis.* Rofo 136: 91-92, 1982.
- Kühne D. *Fissures in the anterior arch of the atlas diagnosed by careful study of the lateral radiographs.* Neuroradiology 4: 205-208, 1977.
- Lemaire JP, Couaillier JF, Grammont P y Machet P. *Atlas bipartites.* Rev Chir Ortop 68: 471-474, 1982.
- Macalister A. *Notes on the development and variations of the atlas.* J Anat Physiol 27: 519-524, 1982.
- McRae DL. *The significance of abnormalities of the cervical spine.* J Roetgenol 84: 3-9, 1960.
- Masuzawa H. *Rotational compression of the vertebral artery at the atlas.* Clin Neurol B: 644-646, Tokio 1973.
- Menezes A, Vangilder J, Graf C, Dennis E y McDonnell MD. *Cranio cervical abnormalities a comprehensive surgical approach.* J Neurosurg 53: 444-455, 1980.
- Ogden JA. *Traumatismos del esqueleto del niño.* Ed Salvat 397-402, Barcelona 1986.
- Price WA. *Rare congenital anomaly of the atlas.* Radiology 59: 84-85, 1985.
- Puchades A y Ribes R. *Asimilación del atlas y manifestación de vértebras occipitales en cráneos de españoles de la colección del Dr. Olóriz.* Arch Fac Med 17: 665-672, Madrid 1970.
- Roy-Camille R, Doursounian L, Henry P y Cinglio M. *Les malformations osseuses de la charniere cranio-rachidienne. En Raquis Cervical supérieur.* Editado por Roy-Camille R Ed Masson 161-168, Paris 1986.
- Suss R, Zimmerman R y Leeds N. *Pseudospread of the atlas: False sign of Jefferson fracture in young children.* AJR 140: 1.079-1.082, 1983.
- Tachdjian. *Ortopedia pediátrica.* Ed Interamericana 120-126, 1985.
- Truex RC y Johnson CH. *Congenital anomalies of the upper cervical spine.* Orthop Clin 9: 891-900, 1978.
- Van Nie CJ. *Occipitalization of atlas in a sheep.* Acta Morphol Neurol Scand 15: 325-327, 1978.
- Vogel H. *Atlas arch aplasia.* Roentgen 36: 160-161, 1983.
- Wende W, Logan MD y Stuard I. *Absent posterior arch of the atlas.* J Roentgenol 27: 431-434, 1973.
- Wackenheim A. *Congenital fusion of the anterior arch of the atlas demonstrated by computed tomography.* Neuroradiology 14: 41-42, 1977.
- Wackenheim A. *Occipitalization of the ventral part and vertebralization of the dorsal part of the atlas with insufficiency of the transverse ligament.* Neuroradiology 24: 45-47, 1982.

## CONGENITAL ANOMALIES OF ATLAS: CLASSIFICATION AND CLINICAL RELEVANCE

### Summary

A classification of congenital anomalies of atlas is proposed in order to make a systematic approach to its radiological diagnosis. Atlas is divided in four areas (posterior arch, union of posterior arch and articulation, articulation and anterior arch) for isolated malformations and two more for occipito-atloid and atlo-axoid anomalies. The common anomalies and its possible clinical relevance in each area are described.