

PATOLOGIA RAQUIMEDULAR

DOLOR LUMBAR

El dolor de espalda es la causa más frecuente de incapacidad en pacientes mayores de 45 años, lo que supone un problema médico de máxima relevancia en términos económicos y sociales.

Se suele clasificar, en función de la duración, como dolor lumbar agudo (duración inferior a seis semanas), subagudo (entre seis semanas y tres meses) y crónico (más de tres meses).

La mayor parte de las lumbalgias corresponden a un sobreesfuerzo y son autolimitadas (lumbalgias mecánicas). En la mayoría de los casos (85%) no es posible establecer un diagnóstico específico. La valoración inicial debe encaminarse a la exclusión de aquellas etiologías graves de dolor lumbar que, aunque son infrecuentes, pueden requerir tratamiento inmediato (traumatismos, infecciones, tumores, síndrome de cola de caballo). Para ello, se realizará historia clínica y exploración física, poniendo especial atención en la presencia de factores de riesgo que hagan sospechar un origen grave del dolor, según las guías europeas del manejo en atención primaria de las lumbalgias agudas

FACTORES DE RIESGO DE ETIOLOGIA GRAVE DEL DOLOR DE ESPALDA.

- Primer episodio en menores de 20 años o mayores de 55 años
- Déficit neurológico difuso (incluyendo síndrome de cola de caballo)
- Dolor no Influído por posturas, movimientos o esfuerzos, sin mejorar con el Descanso
- Dolor exclusivamente dorsal
- Deformidad estructural de aparición reciente
- Tratamiento prolongado con glucocorticoides
- Antecedentes de traumatismo reciente
- Mal estado general
- Pérdida de peso no explicada
- Diagnóstico previo de cáncer
- Fiebre
- Historia de inmunosupresión (trasplante, VIH, etc.)
- Consumo de drogas por vía parenteral

Aunque los datos disponibles para establecer normas de práctica clínica son incompletos, por la escasez de estudios bien diseñados, en ausencia de sospecha de una etiología grave del dolor no se recomienda la realización de estudios de laboratorio (hemograma, velocidad de sedimentación, bioquímica y analítica de orina), pruebas de imagen (RX, RM o TC) ni otras técnicas diagnósticas durante el primer mes de evolución, incluso en pacientes con sospecha clínica de hernia discal.

La mayoría de los pacientes con dolor de espalda mejorará en el plazo de un mes, con o sin tratamiento, por lo que el manejo inicial de un paciente con dolor lumbar agudo

sin factores de riesgo debe ser conservador, con objeto de conseguir un alivio sintomático. El paciente debe ser informado sobre la naturaleza del cuadro que padece.

OPCIONES TERAPEUTICAS EN EL TRATAMIENTO DE DOLOR DE ESPALDA

- Dar información positiva y tranquilizadora al paciente
- No se recomienda reposo en cama
- Recomendar a los pacientes que estén activos y que continúen con las actividades diarias normales, incluyendo el trabajo
- Fármacos de primera línea, si la Intensidad del dolor lo requiere:
 - Inicio con paracetamol
 - Si no mejora, AINE pautados (máximo 3 meses)
 - Si no mejora, añadir un ciclo de miorrelajantes (menos de 1 semana)
- Prescribir ejercicio a partir de las 2-6 semanas
- Neuroreflexoterapia en casos rebeldes.

La medida principal durante la fase aguda ha sido tradicionalmente el reposo absoluto en cama; sin embargo, estudios recientes han demostrado que el reposo en cama de más de dos días conlleva peores resultados, en cuanto a dolor y a incapacidad funcional, que la actitud activa, por lo que se recomienda la reanudación precoz de la deambulación y las actividades físicas habituales (con excepción de los trabajos manuales pesados). Es útil la reeducación postural, intentando evitar aquellas actividades y posturas que desencadenan el dolor.

El tratamiento farmacológico se basa en los fármacos analgésicos (paracetamol), antiinflamatorios (fundamentalmente AINE) y relajantes musculares (estos últimos, no más de una semana).

No se recomiendan, en el tratamiento de la lumbalgia, las siguientes medidas: corticoides, AINE tópicos, inhibidores de la recaptación de serotonina, láser, ultrasonidos, masajes, fajas, acupuntura, infiltraciones facetarias o epidurales, ozonoterapia.

Si la sintomatología persiste más allá de 2-6 semanas a pesar del tratamiento conservador o la intensidad aumenta durante el mismo, es necesario volver a valorar al paciente de forma completa, realizando pruebas diagnósticas y tratamientos específicos, si lo precisa.

Cuando el dolor persiste más allá de 12 semanas (tres meses), se establece el diagnóstico de dolor lumbar crónico. En estos casos, una vez descartada patología grave en la exploración física, no se recomienda ningún método diagnóstico, salvo que se sospeche una causa específica.

En estos pacientes, es necesario un programa rehabilitador multidisciplinar (unidades del dolor, programas educativos, ejercicio, tratamiento psicológico) junto con la administración de analgésicos (antidepresivos tricíclicos, parches de capsaicina, opiáceos en casos de fracaso con los tratamientos previos). Como última opción de

tratamiento conservador, se puede indicar la neuroestimulación percutánea. Si el dolor es intenso e invalidante y persiste durante más de dos años, puede estar indicada la cirugía (artrodesis o fusión vertebral).

LUMBOCIÁTICA.

Hernia discal lumbar

El término lumbociática se utiliza para describir el dolor lumbar irradiado hacia el miembro inferior, sugiriendo una compresión de una raíz nerviosa. La causa más frecuente de lumbociática es la hernia discal lumbar. Cuando la lumbalgia es el único síntoma, debe pensarse en otros diagnósticos; sin embargo, la presencia de ciática tiene gran sensibilidad para el diagnóstico de hernia discal (solamente uno de cada 1.000 hernias de disco significativas cursan sin ciática).

Bases anatómicas

Las raíces nerviosas abandonan el canal vertebral a través de los agujeros de conjunción. Las raíces cervicales tienen un trayecto intrarraquídeo corto, ya que salen del canal raquídeo prácticamente a nivel del segmento medular del mismo nombre, un nivel por encima del cuerpo vertebral que lleva el nombre de la raíz (la raíz C6 sale por el agujero C5-C6). Por el contrario, las raíces dorsales, lumbares y sacras salen del canal un nivel por debajo de la vértebra correspondiente (la raíz L4 sale por el agujero L4-L5).

Puesto que la médula espinal termina generalmente a nivel del cuerpo vertebral de L1 o L2, las raíces lumbosacras deben realizar un largo recorrido por el canal raquídeo hasta alcanzar el agujero intervertebral correspondiente, y pueden ser afectadas por diversas patologías en distintos puntos de este trayecto, no necesariamente coincidentes con el nivel por el que abandonan el canal vertebral.

Patogenia

La hernia discal es la patología neuroquirúrgica más frecuente. Resulta de la degeneración del núcleo pulposo y del anillo fibroso del disco intervertebral, de modo que el primero sobresale por el anillo (herniación) o incluso puede salir del espacio intervertebral, convirtiéndose en un fragmento libre en el interior del canal raquídeo (extrusión). Se suele asociar a espondilosis, sobreesfuerzo físico o traumatismos, y es más frecuente en edades medias de la vida (pico de incidencia sobre la cuarta década).

El disco herniado comprime los elementos nerviosos que discurren por el canal, y puede dar lugar a una radiculopatía (por compresión de la raíz nerviosa) o una mielopatía (por compresión de la médula espinal, sólo en los niveles cervicodorsales, no en los lumbares bajos).

La localización más frecuente de las hernias discales es la columna lumbar, principalmente en los espacios L4-L5 y, sobre todo, el L5-S1. El ligamento vertebral común posterior es muy potente en su porción central. Por este motivo, la mayoría de las hernias discales se localizan más lateralmente (hernias discales posterolaterales), si bien se describen también hernias centrales y hernias foraminales (en el agujero de conjunción) menos frecuentes.

CLINICA

Puede comenzar con dolor lumbar paravertebral (lumbalgia) y dolor a la percusión de apófisis espinosas, acompañado de contractura de la musculatura paravertebral. El dolor aumenta con la flexión de la columna, suele empeorar con la bipedestación y mejorar en decúbito. Es posible la existencia de una escoliosis funcional antiálgica.

Lo característico de la hernia discal lumbar es que el dolor se irradia al miembro inferior (ciática) debido a la compresión de la raíz nerviosa. En las radiculopatías compresivas, el dolor aumenta típicamente con las maniobras de Valsalva (tos, defecación).

Puede reproducirse con distintas maniobras exploratorias. La maniobra de Laségue (también conocida como maniobra de elevación de la pierna recta) consiste en la elevación pasiva de la pierna extendida con el paciente en decúbito supino, y es positiva si aparece dolor con una angulación menor a 60 grados. La maniobra de Bragard es igual que la de Laségue, pero además con dorsiflexión pasiva del pie. Ambas maniobras estiran fundamentalmente las raíces L5 y S1.

Para valorar las raíces lumbares superiores (L2 a L4), se utiliza la maniobra de elevación de la pierna recta invertida (Laségue invertido), con el paciente en decúbito prono. Se denomina Laségue cruzado cuando la elevación de una pierna produce dolor en la otra.

La lesión de la raíz nerviosa es siempre del lado en que se produce el dolor. El Laségue cruzado suele ser positivo en el caso de hernias en posición central.

Radiculopatía. El paciente puede presentar trastornos sensitivos (hipoestesia, parestesias) o alteración de reflejos y, menos frecuentemente, déficits motores en el territorio correspondiente a la raíz nerviosa comprimida por la hernia discal. En las hernias discales posterolaterales (las más frecuentes), la radiculopatía es generalmente unilateral, y la raíz afectada suele ser la que lleva el nombre de la vértebra inferior del espacio discal. Sin embargo, las hernias foraminales pueden comprimir la raíz que sale por ese espacio (la de nombre igual a la vértebra superior), y en las hernias centrales, la afectación puede ser bilateral.

Las manifestaciones típicas de la afectación de cada raíz, en el caso de hernias posterolaterales, son:

	L1-L2	L2-L3	L3-L4	L4-L5	L5-S1
Raíz Afectada	L2	L3	L4	L5	S1
Reflejo Alterado	-	-	Rotuliano	Aquíleo	Aquíleo

Déficit Motor	-Flexión cadera.	-Flexión cadera. -Extensión rodilla.	-Extensión rodilla.	-Dorsiflexión del pie. -Extensión del 1° dedo.	-Flexión plantar del pie.
Déficit Sensitivo	-Cara anterior muslo.	-Cara anterior muslo y rodilla.	-Rodilla cara interna pierna. -Maleolo medial. -Cara medial del pie.	-Cara antero lateral pierna -Dorso del pie hasta 1° dedo.	-Maleolo externo. -Planta y borde lateral del pie hasta 5° dedo.

- **Hernia discal L1-L2 (raíz L2):** dolor y/o alteración de la sensibilidad en cara anterior del muslo (tercio proximal), con debilidad para la flexión de la cadera (psoas).

- **Hernia discal L2-L3 (raíz L3):** dolor y/o alteración de la sensibilidad en cara anterior del muslo (tercio medio) y una zona pequeña de rodilla, con debilidad para la flexión de la cadera (psoas) y extensión de la rodilla (cuadríceps).

- **Hernia discal L3-L4 (raíz L4):** dolor y/o alteración de la sensibilidad en el tercio distal del muslo, la rodilla y cara interna de la pierna. Puede cursar con abolición del reflejo rotuliano y dificultad para la extensión de la rodilla, con atrofia del cuadríceps.

- **Hernia discal L4-L5 (raíz L5):** dolor irradiado por cara posterolateral del muslo y lateral de la pierna hasta el dorso del pie y primer dedo. Disminución de fuerza para la dorsiflexión del pie (tibial anterior) y primer dedo, sin abolición de reflejos osteotendinosos (excepcionalmente se ha descrito leve disminución del aquileo).

- **Hernia discal L5-S1 (raíz S1):** dolor irradiado por cara posterior del muslo y pierna hasta la planta y borde lateral del pie y quinto dedo, con alteraciones de la sensibilidad en el mismo territorio. Abolición del reflejo aquileo y debilidad para la flexión plantar del pie (gemelos y soleo).

DIAGNOSTICO

La correlación entre los hallazgos de imagen y la clínica dolorosa no suele ser muy buena. Se ha comprobado que más de un tercio de los adultos asintomáticos a los que se realiza una RM lumbar pueden mostrar signos radiológicos de patología discal, hallazgo que podría conducir al tratamiento quirúrgico de pacientes que no lo precisan, y que incluso pueden empeorar si la cirugía añade inestabilidad.

Por este motivo, las pruebas de imagen sólo deben solicitarse en pacientes con sospecha clínica que no responden adecuadamente a tratamiento médico durante un periodo de tiempo suficiente y sean candidatos potenciales a cirugía. La prueba de elección es la RM, que en la actualidad está sustituyendo a la TC y mielografía-TC, por su mejor capacidad para valorar los tejidos blandos. Las normas de práctica clínica actuales no recomiendan la realización de las mismas durante el primer mes y

medio de sintomatología, en ausencia de factores de riesgo que hagan sospechar una etiología grave, déficit motor progresivo o síndrome de cola de caballo.

Cuando, por los datos clínicos, existen dudas sobre el nivel radicular afectado, deben realizarse estudios neurofisiológicos que confirmen la existencia de una radiculopatía. Para valorar el nivel y el grado de la lesión radicular, se utiliza la electromiografía (EMG).

TRATAMIENTO

El tratamiento inicial de la hernia discal debe ser conservador. Todas las medidas descritas para el tratamiento del dolor lumbar son aplicables al tratamiento sintomático de la lumbociática y consiguen mejoría en el 90% de los casos.

En pacientes con ciática, el reposo en cama no ha demostrado efectividad a la hora de mejorar el dolor o la incapacidad funcional.

Cuando estas medidas no resultan eficaces, o cuando hay signos clínicos que sugieran lesión radicular importante (pérdida de fuerza objetiva o síndrome de cola de caballo), está indicado el tratamiento quirúrgico. La técnica quirúrgica de elección es la flavectomía con extirpación del disco afectado (discectomía o microdiscectomía).

En casos de inestabilidad vertebral asociada, debe realizarse una artrodesis de los niveles implicados. Dada la posible mala correlación entre los hallazgos radiológicos y el dolor, la correcta indicación quirúrgica se establecerá con mayor seguridad cuando exista concordancia entre la historia clínica, los hallazgos exploratorios, las técnicas de imagen y los estudios neurofisiológicos.

INDICACIONES DE CIRUGIA EN LA HERNIA DISCAL LUMBAR

- Lesión de la raíz que produce una pérdida aguda o progresiva de fuerza, objetivable clínicamente o por EGM. Es indicación de cirugía urgente.
- Signos clínicos sugestivos de síndrome de cola de caballo o lesión medular (disfunción de esfínteres, anestesia perineal en silla de montar, etc.).
- Es indicación de cirugía urgente
- Fracaso del tratamiento conservador, es decir, dolor incapacitante, de características radiculares, que no responde a tratamiento médico durante un periodo mínimo de cuatro semanas
- Incapacidad recidivante a pesar del tratamiento médico

Otras técnicas quirúrgicas que se han utilizado son la quimionucleólisis (con quimíopapaína inyectada intradiscalmente), la nucleotomía percutánea y la discectomía endoscópica percutánea. Recientemente, se está aplicando la ozonoterapia, con resultados muy discutibles.

CERVICOBRAQUIALGIA.

Hernia discal cervical

El término cervicobraquialgia se utiliza para describir el dolor cervical irradiado por el miembro superior. A nivel cervical, las hernias discales se desarrollan preferentemente en los espacios C5-C6 y C6-C7 (hernia cervical más frecuente) y, como las lumbares, suelen ser de localización posterolateral. La patogenia es la misma que a nivel lumbar.

En la exploración de la cervicobraquialgia, se describe el signo de Spurling (el examinador hace presión sobre el vértex craneal con la cabeza extendida y rotada hacia el lado sintomático; es positivo si se desencadena el dolor). La abducción del hombro (llevando las manos sobre la cabeza) suele aliviar el dolor radicular.

Las manifestaciones de radiculopatía cervical son:

	C4-C5	C5-C6	C6-C7	C7-T1
Raíz Afectada	C5	C6	C7	C8
Reflejo Alterado	-Bicipital.	-Bicipital. -Estilorracial.	-Tricipital.	-Tricipital.
Déficit Motor	-Separación y Flexión hombro.	-Flexión codo. -Extensión muñeca.	-Extensión codo. -Flexión muñeca.	-Flexión dedos. -Músculos intrínsecos mano.
Déficit Sensitivo	-Hombro y cara lateral brazo.	-Cara lateral antebrazo hasta 1° y 2° dedos.	-Cara dorsal miembro superior hasta 3° dedo. -Borde radial 4° dedo.	-5° dedo y cara cubital 4° dedo. -Cara medial antebrazo.

Hernia discal C4-C5 (raíz C5): dolor y/o alteración de la sensibilidad en el hombro y cara lateral del brazo, con debilidad de la musculatura proximal (flexión y separación del brazo).

Hernia discal C5-C6 (raíz C6): dolor y/o alteración de la sensibilidad en la cara lateral del antebrazo irradiado hasta los dedos pulgar e índice de la mano, con disminución o abolición de los reflejos bicipital y/o estilorradiar (más específico) y debilidad para la flexión del codo (bíceps braquial) y pronación.

Hernia discal C6-C7 (raíz C7): dolor y/o alteración de la sensibilidad en cara extensora de miembro superior, tercer dedo y borde radial del cuarto dedo de la mano. Abolición del reflejo tricipital y debilidad de la musculatura extensora del codo y flexora de la muñeca.

Hernia discal C7-D1 (raíz C8): dolor y/o alteración de la sensibilidad en la cara medial del antebrazo, irradiado al quinto dedo y borde cubital del cuarto dedo de la mano. Debilidad en la musculatura intrínseca de la mano y, a veces, reflejo tricipital abolido.

La prueba de imagen de elección en la patología cervical es la RM. El EMC puede ayudar a establecer la raíz afectada.

El esquema de manejo de la cervicobraquialgia es el mismo que el de la lumbociática. La RM se indicará en casos en los que no haya mejora con el tratamiento conservador, en casos de déficit neurológico o en casos en los que exista una mielopatía.

La mayoría de los pacientes con cervicobraquialgia (95%) mejora con tratamiento conservador (analgésicos, antiinflamatorios y relajantes musculares) y no es necesario realizar pruebas de imagen inicialmente. Pueden ser útiles las tracciones cervicales.

Las indicaciones de cirugía de la hernia discal cervical son similares a la lumbar; se reserva para aquellos casos con dolor rebelde al tratamiento médico, mielopatía o afectación radicular importante que implica un déficit motor. La técnica quirúrgica de elección es la discectomía anterior con injerto intersomático óseo o metálico (técnicas de Cloward y de Smith-Robinson)

Sí existen signos de mielopatía cervical, en relación con espondilosis cervical o con uno o varios discos herniados, se puede plantear la corpectomía con injerto y placa cervical anterior, la laminoplastia o la laminectomía posterior.

ESPONDILOSIS CERVICAL

El término de espondilosis cervical engloba todos los procesos que tienen lugar a nivel de la columna cervical, como consecuencia de los cambios degenerativos que se producen con la edad. Dicha situación comprende:

- Estenosis cervical.
- Degeneración de discos cervicales, con posibilidad de que se produzcan hernias de disco.
- Formación de osteofitos.
- Hipertrofia, engrosamiento y osificación de ligamentos y uniones articulares.
- Alteraciones en las curvas fisiológicas.
- Subluxaciones.

Se trata de una patología muy común en los adultos. De hecho, pueden presentarse signos radiológicos de espondilosis cervical en el 25 - 50% de las personas de 50 años, y en el 75-85% de la población de 65 años.

CLINICA

La espondilosis cervical puede manifestarse como dolor cervical que aumenta con los movimientos, radiculopatía cervical por la existencia de una hernia discal o de osteofitosis, o por un cuadro clínico de mielopatía (la espondilosis cervical es la causa principal de mielopatía en personas por encima de los 55 años).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se complementa con estudios radiológicos simples para estudiar el tamaño del canal y la parte ósea de la columna cervical (búsqueda de osteofitos, calcificaciones anormales, alineación de la columna), y la resonancia magnética, para observar los ligamentos, los discos intervertebrales, las raíces y la médula cervical (datos de mielopatía). También puede considerarse la mielografía-TC.

TRATAMIENTO

El tratamiento de los pacientes con espondilosis cervical sintomática se basa en una serie de medidas conservadoras y un tratamiento quirúrgico.

- **Tratamiento conservador:** consiste en la administración de analgésicos y antiinflamatorios, junto con la colocación de un collarín cervical durante un breve periodo de tiempo y la realización de una serie de ejercicios cervicales.
- **Tratamiento quirúrgico:** se indicará tratamiento quirúrgico en las siguientes circunstancias:
 - Dolor cervical discapacitante que no mejora con tratamiento sintomático.
 - Dolor radicular discapacitante, refractario al tratamiento conservador, o debilidad muscular progresiva.
 - Mielopatía aguda.

El abordaje quirúrgico de la espondilosis cervical puede realizarse por vía anterior o posterior, dependiendo de una serie de factores como la edad del paciente, la curva de la columna o el número de niveles vertebrales afectados.

ESTENOSIS DEL CANAL LUMBAR

La raquiostenosis es una reducción del diámetro anteroposterior del canal vertebral, que puede producir compresión o compromiso vascular de las raíces de la cola de caballo. Por tanto, es un diagnóstico anatómico que se establece por imagen (RM, TC o mielografía-TC)

Puede ser congénita o adquirida (espondilosis, espondilolistesis, Paget, acromegalia, postraumática, etc.), aunque lo más habitual es que sea adquirida sobre una estenosis congénita previa. Es una patología cuya incidencia aumenta con la edad. Es más frecuente a nivel del espacio L4-L5.

La raquiestenosis lumbar produce típicamente dolor lumbar, lumbociáticas (con frecuencia bilaterales), y es la causa más frecuente de claudicación neurogénica de extremidades inferiores (dolor lumbar, en nalgas y en piernas al caminar o en bipedestación, que cede con el reposo). Hay que establecer diagnóstico diferencial con la claudicación de origen vascular. El dolor aumenta con la hiperextensión de la columna y, a diferencia de la hernia discal, cede al sentarse (con la flexión de la columna); por ello, los pacientes tienden a adoptar una postura antropoide o también denominada postura "de carrito de supermercado"

	CLAUDICACIÓN NEUROGÉNICA	CLAUDICACIÓN VASCULAR
Distribución del dolor.	Dermatoma.	Grupo muscular con irrigación común.
Factores desencadenantes.	-Ejercicio intensidad variable. -Mantenimiento prolongado de postura. -Al ponerse de pie, antes de comenzar marcha.	-Ejercicio con intensidad constante, menor conforme progresa enfermedad. -Raro en pie sin caminar.
Distancia al caminar para aparición.	-Variable.	-Constante.
Alivio con reposo.	-Lento. -Dependiente de la postura (mejor en flexión de la columna.)	-Inmediato. -No dependiente de la postura
Pulsos periféricos.	Conservados.	Disminuidos o Ausentes.
Palidez cutánea al elevar MMII	No	Marcada.

Temperatura en los MMII	Normal.	Disminuida.
--------------------------------	---------	-------------

El tratamiento inicial es conservador. La cirugía se indicará de manera urgente en casos de paresia relevante bilateral y síndrome de cola de caballo y de manera programada cuando la claudicación persiste más allá de seis meses a pesar del tratamiento conservador. La cirugía consistirá en descomprimir el canal mediante laminectomía.

ESPONDILOLISTESIS

Se define como un desplazamiento hacia delante de la vértebra superior sobre su inmediatamente inferior. En función del porcentaje de deslizamiento, se ha clasificado en cinco grados: grado I, cuando el deslizamiento es menor del 25%; grado II, entre 25-50%; grado III, 50-75%; grado IV, 75-100%, y grado V o espondiloptosis, cuando la vértebra superior supera en toda su longitud a la inferior y, por tanto, bascula, tendiendo a la verticalización. Las espondilolistesis de grado I y II se denominan de bajo grado, mientras que las de grados III-V, espondilolistesis de alto grado. En función del mecanismo patogénico, la espondilolistesis puede clasificarse en cinco tipos:

TIPO 1, Displásica.	Deficiencia congénita facetaria.
TIPO 2, Ístmica o espondilólisis.	Fractura o elongación de pars interarticularis.
TIPO 3, Degenerativa.	Degeneración estructuras columna.
TIPO 4, Traumática.	Fractura que no afecta a pars.
TIPO 5, Patológica.	Enfermedad ósea, afectando a pars o pedículo.

Tipo I o displásicas: hay una deficiencia congénita en las uniones facetarias L5-S1, que provoca el deslizamiento de L5 sobre S1.

Tipo II, ístmicas o espondilólisis: se produce por una alteración en la pars interarticularis (fractura o elongación). Son las espondilolistesis más frecuentes, y se dan sobre todo a nivel L5-S1. Su incidencia aumenta con la edad. La clínica consiste en

lumbalgias y síntomas radiculares. En los casos en los que los síntomas no mejoren con tratamiento conservador, o bien se produzca una progresión en la deformidad, se procederá a plantear un tratamiento quirúrgico.

Tipo III o degenerativa: son debidas a procesos degenerativos discales y de otras estructuras del segmento vertebral, como el ligamento amarillo. Son más frecuentes en mujeres y a partir de los 50 años. El nivel más afectado es el L4-L5. Desde un punto de vista clínico, pueden provocar claudicación neurógena, por la estenosis que produce el deslizamiento, lumbalgia mecánica y radiculalgia, por la compresión de la raíz a nivel del foramen de conjunción. Si estos síntomas persisten más allá de tres meses a pesar del tratamiento médico e interfieren con la vida del paciente, o se establece un déficit neurológico progresivo o el paciente refiere síntomas esfinterianos, se indicará el tratamiento quirúrgico, que consiste en una laminectomía descompresiva con fusión intersomática que, en ocasiones, se acompaña de instrumentación.

Tipo IV o traumática: el mecanismo patogénico implica una fractura aguda en la vértebra a nivel de una zona diferente a la pars interarticularis.

Tipo V o patológica: es debida a una enfermedad ósea que afecta a la pars interarticularis o al pedículo.

ESPONDILODISCITIS

Se define como espondilodiscitis una infección del disco y de la vértebra adyacente. La infección suele iniciarse en la región metafisaria de la vértebra y posteriormente diseminarse al disco intervertebral. Puede ser espontánea (más frecuente) o posquirúrgica (habitualmente, varias semanas después de una discectomía). La espondilodiscitis es más común en la región lumbar. El germen más frecuentemente implicado en la infección del disco intervertebral es el *Staphylococcus aureus*. En pacientes usuarios de drogas por vía parenteral, puede observarse infección discal por *Pseudomonas aeruginosa*. Entre las formas crónicas, destaca la espondilodiscitis tuberculosa (enfermedad de Pott), como más frecuente, y brucelósica (en fases tardías de la infección).

Puede debutar de forma aguda o presentar un inicio larvado. El síntoma más frecuente de presentación es el dolor lumbar, que aumenta con cualquier movimiento, se alivia con el reposo, y habitualmente está bien localizado en el nivel afectado. Suele acompañarse de contractura de la musculatura paravertebral y puede implicar irradiación radicular. La fiebre es un síntoma inconstante. Es raro encontrar anomalías en la exploración neurológica.

Hay escasos hallazgos de laboratorio que indiquen infección; en general son normales, salvo una elevación persistente de la VSG y de la proteína C reactiva y, en ocasiones, una discreta leucocitosis.

Los hallazgos en la radiología simple (disminución de altura del espacio discal, áreas líticas en platillos vertebrales) tardan en aparecer entre 2 y 4 semanas. Se pueden

emplear estudios gammagráficos; sin embargo, el diagnóstico de imagen de elección es la RM.

El diagnóstico definitivo se establece mediante estudio microbiológico o histopatológico de material discal, obtenido por punción-aspiración con aguja o por biopsia del espacio afectado, aunque en muchas ocasiones no se consigue aislar ningún microorganismo.

El tratamiento consiste en inmovilización (reposo en cama y después inmovilización con un corsé) y antibioterapia intravenosa prolongada (durante 4-6 semanas), seguida de otro periodo similar de antibióticos orales. Generalmente, se inicia tratamiento empírico con vancomicina y rifampicina, y se corrige según el estudio microbiológico, si los cultivos son positivos. Hay que asociar tratamiento sintomático del dolor con analgésicos, antiinflamatorios y relajantes musculares.

En casos refractarios al tratamiento médico, o en casos en los que se ha producido una deformidad significativa en la columna, será necesaria la intervención quirúrgica. Generalmente, el pronóstico es bueno.

LESIONES MEDULARES TRAUMÁTICAS

Las lesiones traumáticas óseas de la columna vertebral (fracturas vertebrales), así como su evaluación y manejo, se describen ampliamente en el Capítulo de Traumatología. En este capítulo se recoge la semiología neurológica de aquellos traumatismos raquídeos que afectan a la función de la médula espinal (lesiones medulares traumáticas).

Cualquier paciente que haya sufrido un traumatismo grave, los pacientes con pérdida de consciencia, cualquier evidencia de abuso de drogas, y aquellos en los que existe sintomatología que sugiera daño a la columna vertebral (dolor cervical o de espalda) o a la médula espinal (anestesia, hormigueo, acorchamiento, debilidad o parálisis en una extremidad, respiración abdominal, priapismo, etc.) deben considerarse y tratarse, desde el propio lugar del accidente, como si tuvieran una lesión vertebromedular hasta que se demuestre lo contrario con las pruebas diagnósticas. La inmovilización precoz en el lugar del accidente antes de realizar ninguna otra maniobra, junto con la colocación de un collarín cervical rígido y adecuado control hemodinámico y respiratorio, formarán parte muy importante del manejo prehospitalario de estos pacientes.

El segmento cervical de la columna vertebral es el más frecuentemente afectado por las lesiones traumáticas, seguido del segmento lumbar.

Debe tenerse en cuenta que hasta un 20% de los pacientes con una lesión espinal traumática grave presenta una segunda lesión en otro nivel espinal, y un alto porcentaje sufre lesiones graves de otros órganos (traumatismos craneoencefálicos, torácicos y abdominales) que deben descartarse en la evaluación inicial, y que en ocasiones resultan enmascaradas por la lesión espinal.

EVALUACIÓN HOSPITALARIA

Todo paciente que llega al hospital con sospecha de lesión medular debe ser evaluado de la manera que se describe a continuación.

Semiología de la lesión medular traumática

En la valoración neurológica de un traumatismo vertebromedular, es prioritario establecer el nivel de la lesión medular, siendo éste el nivel más bajo en el que existe función neurológica normal. Es importante tener en cuenta que, debido a la desproporción entre el crecimiento de la columna vertebral y la médula espinal durante el desarrollo, la médula no ocupa todo el canal vertebral. Por tanto, no existe una equivalencia exacta entre el nivel de la fractura y el nivel de la lesión medular (en general, se cumple que, de C2 a D10, el nivel medular se corresponde con uno o dos niveles más que la apófisis espinosa de la vértebra afectada; ejemplo: vértebra C4- médula C5, vértebra D3- médula D5), y en el segmento vertebral de D11 a L1 se localizan muy próximos todos los niveles medulares lumbares, sacros y coccígeos, con el cono medular a nivel L1-L2 en la mayoría de los pacientes. El resto del canal vertebral contiene las raíces de la cola de caballo.

Para determinar el nivel lesional, deben valorarse la función motora y sensitiva, según la escala ASIA. El nivel sensitivo se establece en base a la distribución de la inervación cutánea en dermatomas. Para la evaluación de la función motora, deben explorarse una serie de movimientos, teniendo en cuenta que las lesiones por encima de C4 producen tetraplejia, y las lesiones D1 o más bajas conducen a la aparición de paraplejia, al preservar la inervación del plexo braquial. La función respiratoria puede verse comprometida en lesiones por encima de C4, por ser éste el nivel del que surge la inervación para el músculo diafragma (nervios frénicos).

NIVEL	DERMATOMA
C4	Hombro.
C6	Dedo pulgar (1º).
C8	Dedo corazón (3º).
D5	Dedo meñique (5º).
D10	Pezón.
L1	Ingle.

L3	Rodilla.
L4	Maléolo interno.
L5	Dorso del pie y 1º dedo de pie.
S1	Maléolo externo.
S4-S5	Perianal.

**EXPLORACION DE LA FUNCION MOTORA:
EXTREMIDADES.**

NIVEL	MUSCULO	FUNCION MOTORA
C5	-Deltoides. -Bíceps braquial.	-Separación del hombro. -Flexión del codo.
C6	-Bíceps braquial. -Extensores de la muñeca.	-Flexión del codo. -Extensión de la muñeca.
C7	-Tríceps.	-Extensión del codo.
C8	-Flexor profundo de los dedos. -Músculos intrínsecos de mano.	-Apretar la mano.
L2	-Íleo-psoas.	-Flexión de la cadera.
L3	-Íleo-psoas. -Cuádriceps.	-Flexión de la cadera. -Extensión de la rodilla.
L4	-Cuádriceps.	-Extensión de la rodilla.
L5	-Tibial anterior.	-Dorsiflexión del pie. -Dorsiflexión del 1º dedo del pie.

S1	-Gastrocnemio/Sóleo.	-Flexión plantar del pie.
-----------	----------------------	---------------------------

MUSCULATURA AXIAL.

NIVEL	MUSCULO	FUNCION MOTORA
C4	-Diafragma.	-Parálisis diafragmática.
D2-D9	-Músculos intercostales.	-Respiración Abdominal.
D9-D10	-Musculatura abdominal superior.	-
D11-D12	-Musculatura abdominal inferior.	-

También deben explorarse los reflejos de estiramiento y cutáneos, especialmente de valor en pacientes comatosos en los que no se pueden evaluar las funciones motoras y sensitivas.

EXPLORACION DE LOS REFLEJOS CUTANEOS.

NIVEL	DERMATOMA
D8-D9	-Cutáneo- abdominales superiores.
D10-D12	-Cutáneo- abdominales inferiores.
L1-L2	-Cremastérico.
S3-S4	-Bulbocavernoso. -Cutáneo- anal.

El examen motor y sensitivo permite establecer si la lesión medular es completa o incompleta. Se define como incompleta aquella en la que existe algún grado de función residual motora o sensitiva más de tres segmentos por debajo del nivel de la lesión; se clasifican en este grupo el síndrome centromedular, el síndrome de Brown-Séquard, el síndrome espinal anterior y el síndrome espinal posterior, que se describen en el apartado del tema de Semiología de este capítulo. Se define como completa aquella en la que no existe ninguna función neurológica conservada más de tres segmentos por debajo del nivel de lesión.

Solamente un 3 % de los pacientes con lesión medular completa en la primera exploración tendrán alguna mejoría en las primeras 24 horas; la persistencia de una lesión completa más allá de 24 horas indica que no se producirá ninguna recuperación de la función neurológica. La persistencia de los reflejos cutaneoabdominales, el reflejo cremastérico, reflejo cutaneoanal y bulbocavernoso se utiliza como indicativo de lesión medular incompleta. El priapismo en presencia de una lesión traumática espinal es indicativo de lesión medular por falta de tono simpático.

En el seno de un traumatismo medular, pueden evidenciarse dos tipos de shock. En primer lugar, se define como shock espinal un periodo de parálisis flácida y arrefléxica que habitualmente se resuelve en el transcurso de unas 48 horas; de manera gradual, se va estableciendo posteriormente la parálisis espástica e hiperrefléxica. El hecho de que inicialmente se establezca la hiperreflexia y la espasticidad es poco común, pero implicaría un mal pronóstico. El establecimiento nuevamente del reflejo bulbocavernoso suele indicar el fin de esta fase de shock espinal. En segundo lugar, puede producirse un shock neurogénico, caracterizado por una situación de colapso cardiocirculatorio, con hipotensión y bradicardia, debido a la interrupción de la vía simpática dentro de la médula espinal, lo que hace que predomine el sistema parasimpático en el organismo. Se asocia a lesiones cervicales y torácicas altas.

Exploración radiológica

- **Exploración cervical inicial.** No se recomienda la evaluación radiológica cervical a todo paciente que cumpla todos los requisitos que vienen reflejados en la Tabla.

CRITERIOS PARA NO REALIZAR EXPLORACIÓN CERVICAL

- Nivel de consciencia normal
- Ausencia de tóxicos
- No contractura a la palpación cervical
- No dolor cervical en todos los rangos de movimiento
- No lesiones distractoras
- No mecanismo lesional de alto riesgo: fracturas múltiples, caídas de gran altura, accidente de tráfico

*** Se han de cumplir todos los criterios**

En el caso de que se encuentre algún criterio de los señalados en la tabla, se debe realizar una serie de proyecciones radiológicas simples de la columna cervical (cogiendo hasta la vértebra D1). En el caso de que haya áreas sospechosas o el área correspondiente al déficit neurológico o que no hayan podido ser visualizadas, se procederá a realizar una TC cervical

- **Exploración torácica y lumbosacra inicial.** Todo paciente inconsciente, con dolor de espalda o precipitado desde más de dos metros, debe someterse a una exploración radiológica simple, que se complementará con una TC del área de la anomalía ósea, o bien del déficit neurológico.

- **Resonancia magnética.** Se reservará para aquellos casos en los que, con la exploración radiológica anterior, no se aclare la causa del déficit neurológico.

TRATAMIENTO DE LA LESIÓN MEDULAR

- **Administración de corticoides.** Es opcional administrar metilprednisolona en altas dosis en las primeras ocho horas tras haberse producido un traumatismo medular, manteniéndola durante 24 horas si ésta se administra en las primeras tres horas, o 48 horas, si se inicia entre las tres y las ocho horas (protocolo NASCIS III). Sin embargo, según la evidencia reciente, la administración de corticoides no ha demostrado beneficio clínico significativo en estos pacientes. Además, se ha comprobado que la incidencia de neumonía y sepsis grave se incrementa, especialmente cuando se mantienen durante 48 horas.

- **Tracción cervical.** En pacientes conscientes con fractura-dislocación cervical, se recomienda la reducción de la lesión mediante tracción cervical, salvo en una serie de circunstancias determinadas.

- **Descompresión quirúrgica.** Está especialmente indicada en aquellos pacientes con deterioro neurológico progresivo, siendo controvertido el momento más adecuado para realizar dicho procedimiento quirúrgico (precoz o tardío). Los beneficios de la descompresión son muy dudosos en casos de déficit completo sin disrupción anatómica de la médula.

SCIWORA (LESIÓN DE MÉDULA ESPINAL SIN ALTERACIÓN RADIOLÓGICA)

Se trata de una mielopatía traumática sin evidencia de fracturas o dislocaciones de la columna vertebral que puedan estudiarse a través de la radiología convencional y la TC. Es una patología más común en niños menores de nueve años, en los que existe una falta de madurez de los tejidos de sostén de la columna vertebral que hace que la médula sea más propensa a lesionarse en casos de traumatismos espinales. El segmento más afectado en este proceso es el cervical. En la mitad de los casos, hay un intervalo de tiempo entre el momento de producirse la lesión y el inicio de las manifestaciones clínicas.

La RM podrá revelar cambios en los tejidos de sostén, como rupturas ligamentarias y hemorragias, al igual que cambios en la médula espinal, con implicaciones pronósticas. El tratamiento se basa en la inmovilización y la controvertida administración de corticoides. El pronóstico dependerá de la situación neurológica inicial.

TUMORES INTRARRAQUÍDEOS

Representan un 1.5 % de los tumores primarios del sistema nervioso central. Aunque los tumores espinales más frecuentes son metastásicos, la mayoría de los tumores espinales primarios son benignos, a diferencia de los tumores craneales, y suelen dar clínica por compresión más que por invasión.

Los tumores intrarraquídeos se clasifican en tres grupos:

EXTRADURALES	-Metástasis. -Cordoma.
INTRADURALES EXTRAMEDULARES	-Neurinoma. -Meningioma.
INTRADURALES INTRAMEDULARES	-Astrocitoma. -Ependimoma.

• **Extradurales (los más frecuentes, 55%).** Crecen en el cuerpo vertebral y/o el espacio epidural. Aunque las metástasis pueden encontrarse en cualquiera de los tres grupos, suelen ser de localización extradural. Otro tumor encuadrado en este grupo es el cordoma sacrococcígeo (células "fisalíforas" típicas en la anatomía patológica).

• **Intradurales extramedulares (40%).** En su mayoría, crecen a partir de las raíces nerviosas (neurinomas) o las leptomeninges (meningiomas).

• **Intramedulares (5%).** Crecen infiltrando y destruyendo la sustancia gris y blanca medular (astrocitomas y ependimomas).

METÁSTASIS ESPINALES

Las metástasis extradurales suelen tener origen en carcinomas broncogénicos, seguidos por neoplasias hematológicas (linfomas, mielomas) y carcinomas de mama y de próstata (estas dos últimas pueden ser osteoblásticas). Son el tumor intrarraquídeo más frecuente y la causa más frecuente de compresión medular.

Su distribución es proporcional a la longitud del segmento (más frecuentes a nivel dorsal). Deben sospecharse en todo paciente con antecedentes de cáncer y dolor de espalda, sobre todo, si se asocia a déficit neurológico.

El tratamiento no prolonga la supervivencia, y tiene como objetivo controlar el dolor e intentar preservar la función neurológica. Las posibilidades de recuperación funcional dependen directamente del estado neurológico del paciente cuando se inicia el tratamiento, que puede ser quirúrgico o mediante radioterapia local, con resultados similares (se prefiere la cirugía cuando el tumor primario es radiorresistente, cuando no hay evidencia de tumor primario o se desconoce su histología, o cuando existen dudas diagnósticas sobre la naturaleza tumoral de la lesión; p. ej.: absceso epidural espinal)

TUMORES INTRADURALES EXTRAMEDULARES

Los neurinomas son los tumores primarios intrarraquídeos más frecuentes. Suelen localizarse a nivel dorsal o cervical, y provocan dolor y déficit neurológico en el territorio de la raíz de la que crecen. Se diagnostican por RM y el tratamiento de elección es la cirugía, que puede ser curativa.

Los meningiomas predominan en mujeres y en región torácica. Originan clínica de dolor (radiculalgia intercostal) y compresión medular. El tratamiento de elección es la cirugía, que es curativa si la resección es completa.

Un grupo raro de tumores intradurales lo constituyen las tumoraciones malformativas o disembrionarias: teratomas, quistes dermoides, epidermoides y lipomas, de situación habitualmente intraduralextramedular aunque pueden tener un componente intramedular.

Suelen debutar en niños, se localizan generalmente a nivel lumbosacro, en cono medular y cauda equina, y pueden asociarse a disrafismo espinal (espina bífida oculta, estigmas cutáneos, etc.). Provocan clínica de radiculalgias, incontinencia de esfínteres, o incluso claudicación neurógena por anclaje medular en posición infantil (L4-L5), que a veces puede resultar en deformidades de los pies (equino, zambo) o escoliosis en niños.

TUMORES INTRADURALES INTRAMEDULARES

Los astrocitomas son los tumores intramedulares más frecuentes fuera del filum terminal. Suelen ser de bajo grado (pilocíticos). Predominan a nivel cervical, pudiendo producir un síndrome siringomiélico (disociación termoalgésica de la sensibilidad, de predominio en extremidades superiores). Constituyen los tumores intramedulares más frecuentes en la edad pediátrica.

Los ependimomas son los tumores intramedulares más frecuentes en el cono medular y filum terminal (única localización de la variante mixopapilar). Tienen una relativa tendencia a sangrar. Constituyen el grupo de tumores intramedulares más numeroso en la edad adulta.

En ambos casos, el tratamiento es quirúrgico (microcirugía), aunque no siempre es posible la extirpación completa.

ABSCESO EPIDURAL ESPINAL

Se trata de una colección purulenta en el espacio epidural espinal. Se localiza con mayor frecuencia a nivel dorsal (50%), seguido del segmento lumbar (35%) y cervical (15%). Con frecuencia se asocia a osteomielitis o discitis.

El mecanismo patogénico más frecuente es la siembra hematógena desde focos infecciosos cutáneos, urinarios, respiratorios, cardíacos, etc. Otros posibles mecanismos son la extensión por contigüidad (abscesos de psoas, mediastinitis, etc.), los traumatismos penetrantes y los procedimientos quirúrgicos

recientes sobre la columna vertebral. En un porcentaje elevado de casos (50%), no se encuentra un origen.

Son factores de riesgo la diabetes, consumo de drogas por vía parenteral, alcoholismo e insuficiencia renal crónica.

El microorganismo más frecuentemente implicado en las formas agudas es el *Staphylococcus aureus*; en las formas crónicas, *Mycobacterium tuberculosis*.

Generalmente se presenta con fiebre elevada, dolor y rigidez de espalda. Suelen implicar síntomas radiculares, y evolucionan progresiva y rápidamente hacia una compresión medular con disfunción de esfínteres y paraparesia o tetraparesia.

La prueba de imagen de elección es la RM (masa epidural que comprime el saco dural). Suelen presentar leucocitosis y elevación de la velocidad de sedimentación; este último parámetro puede servir como marcador de seguimiento en estos pacientes. Puede obtenerse pus para cultivo mediante una punción lumbar cuidadosa, aunque es preferible evitarla y tomar las muestras microbiológicas durante la cirugía.

El tratamiento consiste en inmovilización, antibioterapia (de manera empírica, se recomienda empezar con una cefalosporina de 3.ª generación más vancomicina más rifampicina) durante 6-8 semanas, y cirugía en caso de déficit neurológico (si bien otros autores recomiendan cirugía, aún no existiendo déficit motor). El pronóstico es malo con elevada mortalidad y secuelas neurológicas frecuentes (más, cuanto peor es la situación neurológica del paciente en el momento del diagnóstico).

SIRINGOMIELIA

Se define como la existencia de cavidades quísticas, también llamadas sirinx, en la médula espinal, que pueden comunicar o no con el canal epidural central. Generalmente se localizan a nivel cervical o dorsal. En algunos casos se extienden rostralmente y alcanzan el bulbo raquídeo, denominándose entonces siringobulbia.

Se asocia con frecuencia a malformaciones congénitas (sobre todo, malformación de Chiari tipo I), neoplasias medulares (fundamentalmente, astrocitomas), aracnoiditis y traumatismos espinales (siringomielia postraumática).

Da lugar a un cuadro clínico típico que se caracteriza por un síndrome centromedular, con un déficit suspendido y dissociado de la sensibilidad (abolición de la sensibilidad termoalgésica, respetando los cordones posteriores).

Es característico que el paciente refiera heridas o quemaduras cutáneas indoloras, sin haberse dado cuenta de cuándo se producen. Puede acompañarse de debilidad, trastornos tróficos, arreflexia y fasciculaciones en las extremidades superiores (resultado de la lesión de segunda motoneurona).

La prueba diagnóstica de elección es la RM. Cuando es claramente sintomática, o el cuadro clínico progresa en sucesivos controles, se puede optar por tratamiento

quirúrgico. En los casos asociados a malformación de Chiari, el tratamiento de elección es la craneotomía descompresiva suboccipital con plastia de dura, para ampliar el tamaño de la fosa posterior. En otros casos se realizan derivaciones siringosubaracnoideas o siringoperitoneales. El objetivo fundamental del tratamiento es evitar la progresión del déficit neurológico.

ANOMALÍAS DE LA UNIÓN CRANEOCERVICAL

Luxación atloaxoidea

Se debe a alteraciones del ligamento transversal que fija el atlas a la odontoides. Su origen puede ser congénito, aunque con mayor frecuencia es secundario a traumatismos o se presenta en el contexto de enfermedades como la artritis reumatoide (la más frecuente), síndrome de Down o enfermedad de Morquio.

El síntoma fundamental es dolor suboccipital. En ocasiones se acompaña de déficit neurológico. Puede causar muerte súbita por movimientos bruscos de flexión cervical.

El diagnóstico es radiológico, al encontrar una distancia entre la odontoides y el arco anterior de C1 mayor de 5 mm en niños o mayor de 3 mm en adultos.

El diagnóstico es radiológico, al encontrar una distancia entre la odontoides y el arco anterior de C1 mayor de 5mm en niños o mayor de 3mm en adultos.

Los pacientes asintomáticos con pequeñas luxaciones se tratan con collarín cervical y controles clinicoradiológicos. Si están sintomáticos o asintomáticos con luxación importante (> 8 mm), se recurre a la cirugía (fijación cervical posterior C1-C2 u occipitocervical). En casos con luxaciones irreductibles o compresión medular por el pannus inflamatorio, puede estar indicada la odontoidectomía transoral.

IMPRESIÓN BASILAR

Es la malformación más frecuente de la charnela occipitocervical y la segunda anomalía cervical asociada a la artritis reumatoide. La base craneal aparece descendida respecto al límite superior de la odontoides. En el caso de que sea sintomática, deberá ser tratada. Inicialmente, se recomienda una tracción. Si mejora, se realizará una artrodesis occipitocervical. Si no mejora, se procederá a la extirpación de la odontoides.

PLATIBASIA

Supone una apertura anómala del "ángulo basal del cráneo" (mayor de 145°), con el consiguiente aplanamiento de la base craneal

ENFERMEDAD DE KLIPPEL-FEIL

Es un trastorno en el desarrollo óseo con fusión congénita de dos o más vértebras cervicales, que se debe a un fallo en la segmentación normal de los somitas cervicales durante el desarrollo embrionario. Se caracteriza por un descenso de la línea posterior de implantación del cabello, cuello corto y limitación de la movilidad cervical.