

SPONDILOLIZA BURNEI – O MALADIE TERATOLOGICĂ

Burnei's disease: teratological spondylolysis

Dr. Ștefan Gavrilu, Dr. Raluca Ghiță, Dr. Ecaterina Maria Japie, Dr. Taysir El Nayef,
Dr. Mădălina Macadon

Clinica de Chirurgie și Ortopedie Pediatrică „Prof. Dr. Alexandru Pesamosca”,
Spitalul de Urgență pentru Copii „Maria Sklodovska Curie”, București

REZUMAT

Spondiloliza teratologică este o entitate patologică semnalată pentru prima dată în literatura medicală în „The Spine Journal” din 25 septembrie 2014 de către Gh. Burnei. Articolul conturează din punct de vedere didactic aspecte caracteristice, date embriologice, clinice, imagistice și noțiuni de tratament legate de spondiloliza Burnei.

Cuvinte cheie: spondiloliză, shifting corp-arc vertebral, spondiloschizis dorsal, absența meningocelului sau a mielomeningocelului acromic

ABSTRACT

Teratological spondylolysis is a pathological entity noted for the first time in the speciality literature by Gh. Burnei in „The Spine Journal” on September 25th 2014. This disease was described in a short presentation of the first case treated by the author. The aim of this paper is to expose in a didactic manner the main characteristic aspects of Burnei's disease: embryological, clinical, imaging and treatment data and also to make this pathological entity with all its pathognomonic diagnostic elements known.

This paper is based on data obtained after analysing 2 cases of teratological spondylolysis: a 18 years old patient with triple L3-L5 teratological spondylolysis with Pang 1 spinal dysraphism and a 1 year old child with teratological spondylolysis and retrospondylolisthesis.

Keywords: spondylolysis, vertebral body-vertebral arch shifting, dorsal spondyloschisis, absence of myelomeningocele or meningocele

Spondiloliza este discontinuitatea dintre diferite segmente ale arcului vertebral. Ea poate fi localizată pedicular, istmic sau lamelar și poate avea drept cauză **factori teratologici**, ce induc diverse defecte, **factori de stres** sau **traumatisme** urmate de fracturi, **fracturi pe os patologic**, ce survin în osteogeneza imperfectă, osteopetroză, maladia Recklinghausen etc., dar și **factori degenerativi**.

Spondiloliza teratologică (ST) apare fie prin **defect de fuziune** al centrilor de condriificare sau osificare de la nivelul vertebrei, fie prin **agenezia** acestor centri. Ambele procese sunt însoțite de resorbția mezenchimului interpus între centri sau a mezenchimului ce generează acești centri. Ca localizare, ST este dispusă **retrosomatic**, între corpul

vertebral și pedicul, **istmic**, pe segmentul interapofizar și **retroistmic**, la nivelul lamei vertebrale.

EMBRIOLOGIE

Rahisul se formează din notocord și sclerotoamele ce înconjoară notocordul, sub formă de blastoame metameric segmentate, proces urmat de condriificare și osificare.

Notocordul (coarda dorsală) apare la embrion în ziua 15-16, din nodulul primitiv. El are rolul de a coordona segmentarea normală a blastomerilor. La 4 săptămâni este o bară circulară cu celule mari (Fig. 1A).

Adresa de corespondență:

Dr. Ștefan Gavrilu, Clinica de Chirurgie și Ortopedie Pediatrică „Prof. Dr. Alexandru Pesamosca”, Spitalul de Urgență pentru Copii „Marie Sklodovska Curie”, Bd. Constantin Brâncoveanu nr. 20, București

E-mail: banteo@gmail.com

Începând cu săptămâna a 5-a, notocordul se fragmentează și din el rămâne numai nucleul pulpos al discului intervertebral.

Sclerotoamele provin din mezodermul paraaxial presomitic (Fig. 1B), împreună cu dermatoamele și miotoamele (Fig. 1C). Mezodermul paraaxial, presomitic, se fragmentează complet la sfârșitul săptămânii a 4-a. Celulele sclerotoamelor migrează în jurul notocordului (Fig. 1D); cele apropiate formează teaca pericondrală, iar cele așezate mai lateral formează originea vertebrelor și discurilor intervertebrale. Sclerotoamele sunt despărțite de artere intersegmentare, iar prin apariția fisurii Ebner apare o resegmentare a sclerotoamelor. Fiecare vertebră se formează prin unirea jumătății craniale cu jumătatea caudală a 2 sclerotoame adiacente (Fig. 2). Astfel, sclerotomul și miotomul provenite din același segment primitiv nu mai sunt la același nivel.

Cartilaginizarea începe cu săptămâna 5-6 și se termină în săptămâna 8-9; arcurile vertebrale sunt deschise și se închid în săptămâna a 17-a. Centrii

de condriificare apar în corpii și arcurile vertebrale. Alterarea procesului de cartilaginizare apare prin defectul de fuziune a centrilor de condriificare sau prin lipsa apariției unui centru bilateral, ceilalți centri ai arcurilor vertebrale fiind prezenți.

Osificarea rahisului începe în săptămâna a 12-a la embrionii de 48 mm lungime. Nucleii osoși apăruți sunt despărțiți prin cartilaj și fuziunea lor se produce între vârstele de 3 și 6 ani.

După săptămâna a 12-a și până la naștere poate surveni resorbția cartilajului între centrul de osificare primar principal (al vertebrei) și centrii primari laterali anteriori (ai pediculilor), având drept consecință ST retrosomatică sau somatopediculară. Întreg arcu vertebral rămâne astfel liber. Neunificarea centrilor primari anteriori cu cei posteriori duce la ST istmică (Fig. 3), o parte a arcu vertebral, lamele și procesul spinal rămân flotante. Prezența unui defect de segmentare între corpul vertebral cu spondiloliză și corpul vertebral subiacent nu permite apariția spondilolistezisului.

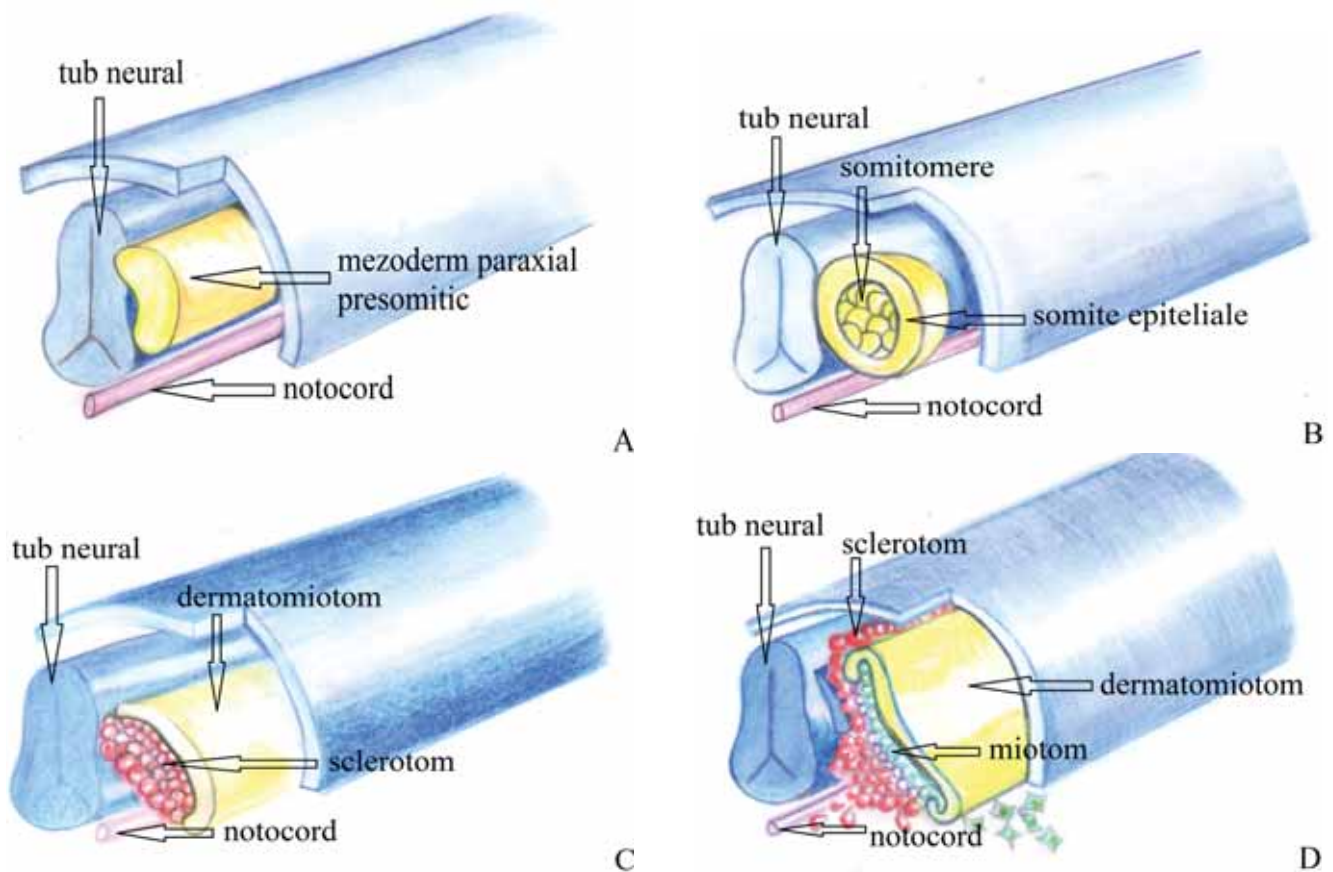


FIGURA 1. De fiecare parte a tubului neural, mezodermul paraaxial presomitic (nsegmentat) (A) dă naștere unor blocuri tisulare segmentate, somitomere (regiune cefalică) / somite (caudal de regiunea occipitală); (B) ce își pierd dispunerea epitelială în urma diferențierii. Ulterior, somitele se diferențiază într-o porțiune ventro-medială (sclerotom) și o porțiune dorso-laterală (dermatomyotom) (C). Celulele sclerotomului se dispersează și migrează în jurul tubului neural și al notocordului, iar din dermatomyotom începe să se formeze miotomul (D) (după Larsen's Human Embryology).

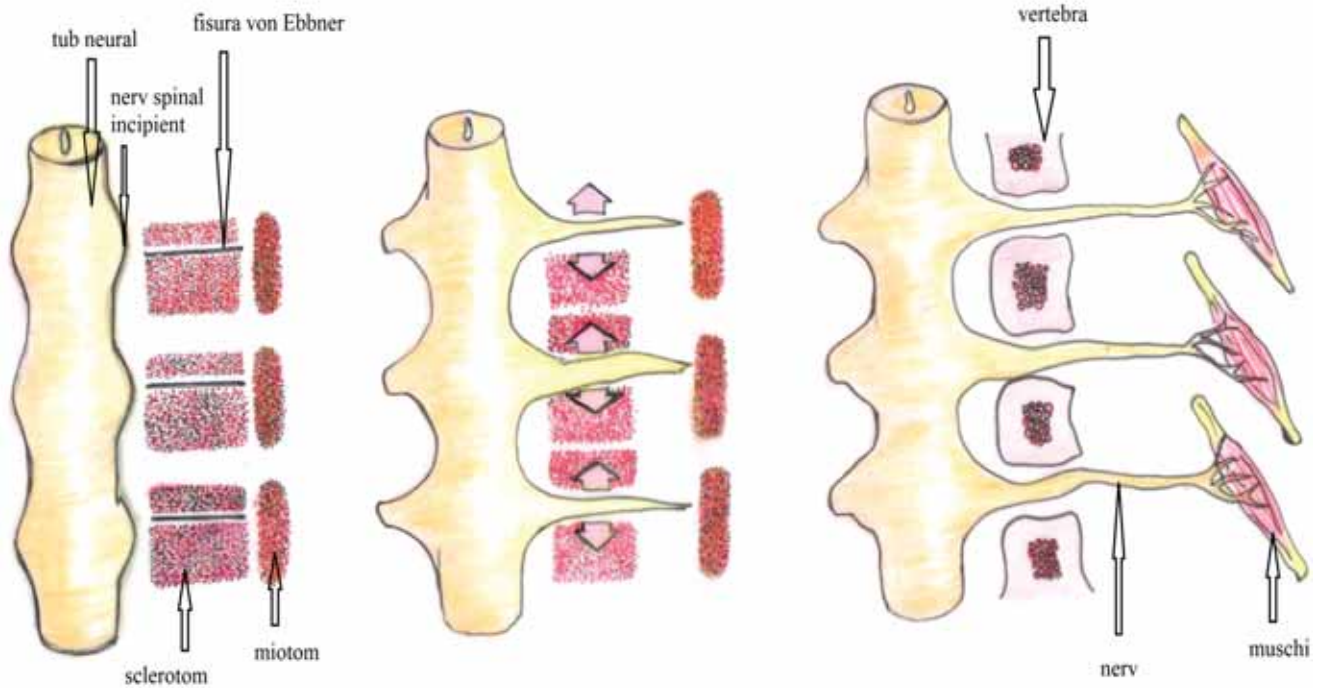


FIGURA 2. Resegmentarea scleroatoamelor de-a lungul fisurii Ebbner și formarea vertebrelor: celulele din jumătatea caudală a unui sclerotom proliferază, avansează prin mezenchimul intersegmental și se întrepătrund cu celulele din jumătatea cranială a sclerotomului inferior; mioatoamele unesc discurile intervertebrale și astfel se pot produce mișcări ale coloanei vertebrale (după Larsen's Human Embryology).

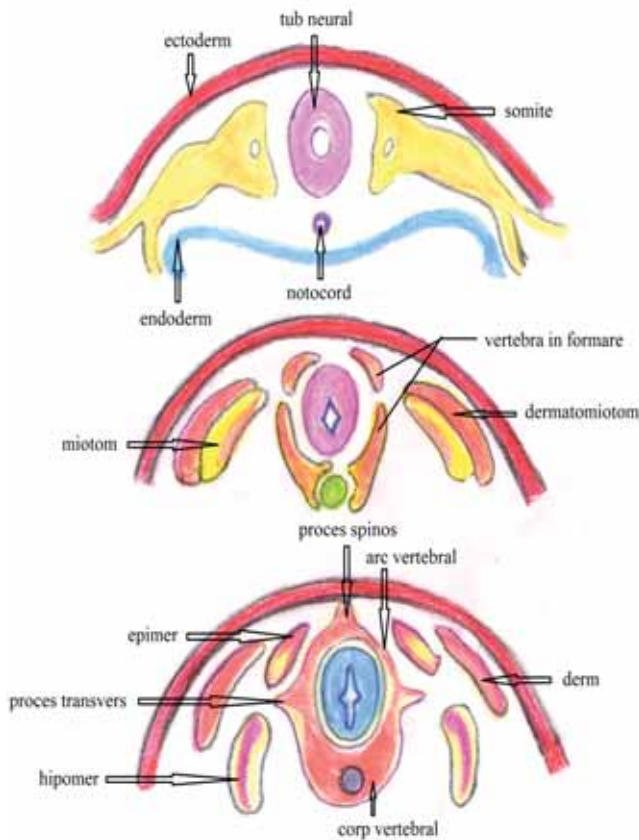


FIGURA 3. Migrarea sclerotomului în jurul notocordului și a tubului neural, rezultând formarea corpului vertebral, a arcurilor vertebrale și a proceselor transverse și spinoase (după Larsen's Human Embryology)

DATE CLINICE

Spondiloliza teratologică (ST) poate fi silențioasă din punct de vedere clinic. Perioada de liniște este variabilă. Poate rămâne asimptomatică toată viața și, ca atare, nedignosticată sau dignosticată după deces, dacă necropsia se impune din diverse motive.

Simptomatologia apare în primii 10 ani sau între 10-20 de ani. Principalele **semne clinice** subiective sunt date de un **sindrom radicular** sau de un **sindrom algic** constituit în cadrul spondilodiscitei.

Semnele clinice obiective sunt necaracteristice. Pot fi întâlnite contracturi musculare paravertebrale, limitarea mișcărilor de flexie și înclinarea laterală a trunchiului. Uneori sunt prezente proeminențe osoase, dureroase sau nu la presiunea locală, dată de arcul sau arcurile vertebrale posterioare ce pot fi fixate prin sincondroză sau sinostoză de arcurile vertebrale craniale, prin fenomenul de shifting somato-arcuat; arcurile rămase libere, flotante, formează mai rar proeminențe osoase. Spondiloliza teratologică are caracteristic shiftingul și spondiloschizisul posterolateral, fără meningocel sau mielomeningocel. Zona schizisului este acoperită de un țesut fibros cu rol protector pentru măduvă.

Diagnosticul se stabilește la naștere sau în perioada de nou-născut în mod excepțional. Acești pacienți au alte malformații asociate (extrofie de

vezică, agenezie lombară, agenezie sacrococcigiană, agenezie de femur etc.) și examinarea acestora ajută la stabilirea diagnosticului de ST.

EXPLORAREA RADIOLOGICĂ ȘI IMAGISTICĂ

Numai această evaluare poate stabili diagnosticul exact. Radiografia pentru structură osoasă cap-co-loană-bazin de față și de profil ilustrează configurația rahisului fără a preciza spondiloliza (Fig. 4). Dacă este prezent spondilolistezisul, pe radiografia de profil apare discontinuitatea liniei corespunzătoare marginilor anterioare a corpurilor vertebrale și liza istmică.



FIGURA 4. Imaginea radiologică a rahisului și a bazinului pune în evidență o deviație minoră scolioțică de 16° la nivel toraco-lombar și osteocondensări paravertebrale de partea stângă, necaracteristice rahisului normal

Pe radiografia din semiprofil drept și stâng, în expunere mărită și pentru structura osoasă se evidențiază întreruperea continuității istmului.

Examinările CT, CT-3D și IRM sunt indispensabile. Acestea scot în relief dimensiunile lizei istmice, gradul de hipoplazie al arcului vertebral, discrepanța corp-arc vertebral prin procesul de descensus corp (cum se spune în latină) și ascensus arc (Fig. 5), precum și alte malformații asociate: diastematomielia, defecte de formare sau segmentare, spina bifida oclta, DDH etc.

Această afecțiune teratologică are **patognomic** spondiloliza unuia sau a mai multor arcuri vertebrale prezentă la naștere, shifting-ul corp-arc vertebral când diagnosticul este stabilit mai târziu,



FIGURA 5. Reconstrucția CT-3D în zona osificărilor neidentificate paravertebrale evidențiază un rahischizis major postero-lateral. Arcurile vertebrale posterioare L3-L5 sunt dispuse în shifting, element patognomic în spondiloliza teratologică

spondiloschizisul dorsal și absența meningocelului sau mielomeningocelului.

O fată în vârstă de 18 ani cu triplă spondiloliză teratologică L3-L5 a prezentat mai multe malformații asociate, disrafism spinal Pang I (Fig. 6), ce a determinat simptome radiculare și defect de segmentare L4-S1, care au indus o scolioză de 16 grade Cobb.



FIGURA 6. Examinarea IRM cu substanță de contrast nu evidențiază meningocel sau mielomeningocel. Este prezentă o diastematomieli osteofibroasă (săgeata albastră) Pang I și o bandă fibroasă (săgeata roșie) corespunzătoare zonei de schizis dispusă între dura mater și tegument.

DIAGNOSTIC

Pentru stabilirea diagnosticului este necesară parcurgerea sistematică a explorărilor imagistice, deoarece simptomatologia și examenul clinic pot prezenta semne și simptome ce se pot întâlni și în alte afecțiuni ale coloanei.

Radiografia, de regulă, nu relevă imagini concludente. Ea sugerează prezența unor anomalii care trebuie explorate. Evaluarea CT și CT 3D are o importanță deosebită, deoarece pune în evidență spondiloliza, shifting-ul corp-arc vertebral și spondiloschizisul dorsal. Examenul IRM cu substanță de contrast certifică absența meningocelului sau a mielomeningocelului.

TRATAMENT

În formele fără spondilolistezis nu este indicată intervenția operatorie. Atunci când apar dureri date de o sincondroză sau sinostoză între arcul vertebral al vertebrei cu spondiloliză și arcul vertebral su-

praiacent, se impune ablația arcului. Această intervenție are și rol estetic, deoarece arcul formează o proeminență indezirabilă pentru pacient. Arcurile vertebrale flotante, dacă sunt asimptomatice, nu se extirpă.

În cursul evoluției, în prima sau a doua decadă de viață, poate să apară un sindrom radicular sau hipoplazia unui membru, induse de alte malformațiile asociate: stenoză congenitală de ostium radicular, diastematomielia etc. În aceste cazuri intervenția operatorie vizează înlăturarea cauzei: remodelarea ostiumului, ablația diastematomieliei etc.

În eventualitatea unui diagnostic intrauterin, prin ecografia 4D, intervenția operatorie la nou-născut poate să evite spondilolistezisul. ST cu spondiloschizis incipient vizează profilaxia spondiloschizisului cu indicație operatorie, având în vedere vârsta mică la care se impune operația.

La copii mari și adolescenți, spondiloschizisul după ST se operează după tehnicile folosite curent, în tratamentul celorlalte forme de spondiloliză.

BIBLIOGRAFIE

1. Burnei G., Gavrilu T.S., Vlad C., Japie E.M., Ghiță R. L3-L5 teratological spondylolysis with diastematomyelia and L4 radicular syndrome followed by spondyloschisis without myelomeningocele due to somatoarcuate shifting, *The Spine Journal*, Volume 15, January 2015
2. Schoenwolf G.C., Bleyl S.B., Larsen's Human Embryology, fifth edition, Elsevier
3. Shen M., Razi A., Lurie J.D., Hanscom B., Weinstein J., Retrolisthesis and lumbar disc herniation: a preoperative assessment of patient function, *The Spine Journal* 7 (2007) 406-413