Rev Esp Cir Osteoart 1996; 31: 146-150

Mielopatía compresiva por occipitalización del atlas

A. PINA MEDINA* y J. BORONAT PÉREZ**

*Servicios de Traumatología y Ortopedia. * Hospital General. Castellón.*
***Hospital La Fe. Valencia.*

***Resumen.*—Se presenta un caso clínico de occipitalización del atlas, alteración congénita caracterizada por la existencia de una fusión parcial o total del anillo óseo del atlas con la base del occipucio. En el 50% de los casos se asocia una impresión basilar que origina síntomas neurológicos por compresión neural si la odontoides sobrepasa la abertura del foramen magnun. Es importante el determinar la existencia de esta anomalía, incluso ante síntomas comunes como dolor cervical y vértigo. La cirugía es la terapéutica de elección, principalmente cuando existe inestabilidad atloaxoidea, y consiste en la estabilización articular mediante fusión posterior cervical suboccipital asociada en casos de grave compromiso neurológico de resección transoral de la odontoides. En nuestro caso el paciente fue sometido a tratamiento conservador al rechazar voluntariamente la intervención.**

COMPRESSIVE MIELOPATHY DUE TO OCCIPITALIZATION OF THE ATLAS

***Summary:*—A case of occipitalization of the atlas is reported. It is a congenital abnormality of the cervical spine characterized by partial or total fusion of the atlas with the occipital. In 50% of cases this lesions are associated with basilar impression and neurological symptoms determine. It is important to if this anomaly is present even in the presence of common symptoms like cervical pain and vertigo. Surgery is the treatment of choice if the inestability exist consistingin posterior occipital-axis arthrodesis with transoral resection of the odontoid process if severe neurological symptoms are present.**

INTRODUCCIÓN

La impresión basilar (IB) es definida como un ascenso cefálico de la odontoides, la cual puede comprimir el tronco encéfalo. En base a la etiología puede distinguirse una forma congénita primaria y formas secundarias (osteomalacia, Paget, hiperparatiroidismo, artritis reumatoide). La IB primaria es una patología infrecuente (1) y su incidencia es desconocida. A menudo se encuentra asociada con otras anomalías óseas de la unión craneovertebral y malformaciones del sistema nervioso central (malformación de Arnold-Chiari, siringomielia) (2, 3).

La occipitalización del atlas (OA) es una anomalía congénita en la cual existe una fusión parcial o completa entre el atlas y el occipital: la OA está frecuentemente asociada con IB (3, 4). Desde la primera descripción por Realdo Colombo de occipitalización del atlas en 1577 algunos autores, y especialmente Rokitanskv en 1844, han publicado casos de occipitalización parcial o completa (5).

Presentamos el caso de un paciente afecto de OA con IB asociada, siendo el propósito de este artículo revisar la anatomía de la anomalía, describir los hallazgos clínicos y radiográficos y actualizar la bibliografía existente.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 52 años de edad que presenta dolor cervical y episodios de vértigo de varios años de evolución. Desde hace 1 año muestra debilidad en miembros inferiores y marcha inestable. El examen neurológico confirma la debilidad de MI, espasticidad con hiperreflexia y signo de Babinski positivo. No existía alteración de esfínteres ni alteración de pares craneales.

Correspondencia:
Dr. A. PINA MEDINA.
Guardia Civil, 22, esc. 5. 6.ª
46020 Valencia

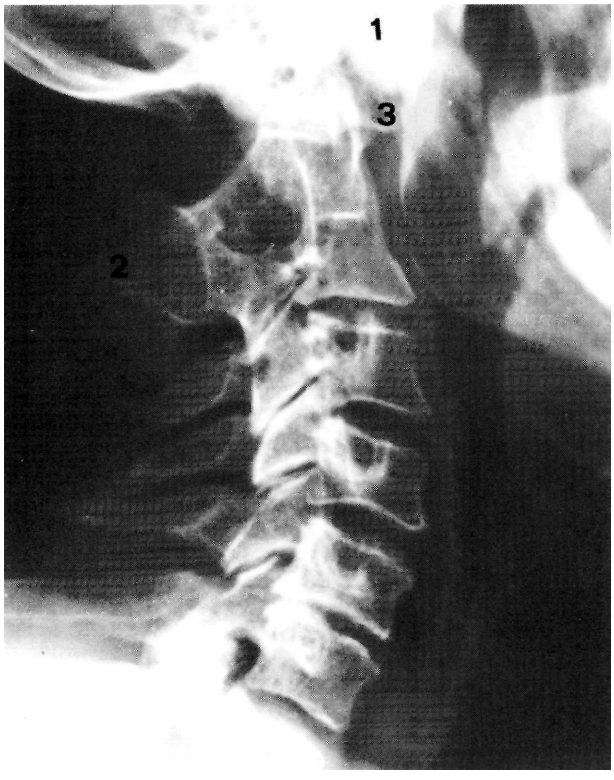


Figura 1. Proyección lateral en posición neutra. Fusión del arco anterior del atlas con el occipital (1). Fusión del arco posterior del atlas con el arco posterior del axis (2). Aumento de la distancia entre arco anterior del atlas y axis (3).

Figura 2. Proyección lateral en flexión. Se aprecian los mismos hallazgos que en la proyección neutra, aumentando discretamente la distancia entre el arco anterior del atlas v axis.

Figura 3. Proyección lateral en extensión. Disminución del espacio entre arco anterior del atlas y odontoides.

En el estudio radiográfico en proyecciones anteroposterior, lateral, transbucal y tomografías sagitales no se visualiza la porción anterior del arco del atlas (Figs. 1, 2 y 3), comprobando fusión vertebral C2-C3, y cómo la odontoides se introduce por el foramen magnun superando la línea de McGregor (línea horizontal desde el punto más inferior del occipital hasta el borde posterior del paladar duro). En las radiografías funcionales en flexión y extensión se aprecia una disminución del espacio entre el arco anterior de atlas y odontoides (Figs. 2 y 3). La tomografía muestra una fusión del arco anterior del atlas con el occipital, con un intervalo atlas-odontoides de 7 mm. (Fig. 4). La TAC evidencia la asimilación del atlas al occipital con fusión C2-C3 y un aumento de la distancia anterior de odontoides al bloque atlas-occipital con reducción del tamaño del agujero occipital (Figs. 5 y 6). En la RNM se puede apreciar el efecto compresivo que la odontoides proyecta sobre la médula, así como un pequeño foco de cambio de señal sugestivo de mielomalacia inmediatamente por debajo de la zona comprometida y signos de compresión medular a niveles inferiores por artrosis (Figs. 7 y 8). Los potenciales evocados somatosensoriales (PES) del nervio mediano mostraban franca alteración más acusada en el lado izquierdo.

Se propone al paciente la intervención quirúrgica mediante fusión vertebral posterior, la cual rechaza por las posibles complicaciones, estando en la actualidad sometido a tratamiento conservador y con controles periódicos. Tras 2 años de evolución su estado clínico permanece inalterado.

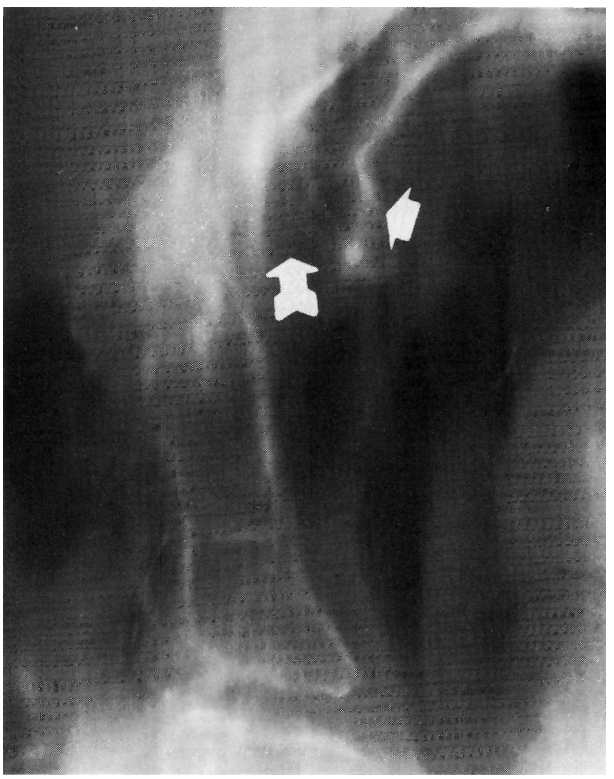


Figura 4. Tomografía demostrando la continuidad del arco anterior del atlas con el occipital y aumento del intervalo atloido-odontoides.

Figura 5. TAC de la unión craneovertebral. Disminución importante del diámetro del canal neural por inestabilidad atloaxoidea con desplazamiento posterior de la odontoides.

DISCUSIÓN

La fusión atlantoccipital (occipitalización o asimilación del atlas) está caracterizada por fusión congénita parcial o completa del anillo del atlas a la base del occipital, siendo una de las anomalías más comúnmente reconocida en la unión craneovertebral. La OA está frecuentemente asociada con IB (3, 4).

El inicio de los síntomas es normalmente en la tercera o cuarta década, siendo su comienzo insidioso y progresión lenta. Un traumatismo o infecciones de la faringe y nasofaringe han sido implicados como factores precipitantes, aunque ocasionalmente puede presentar inicio súbito sin causa aparente y esta situación puede resultar en un error diagnóstico como esclerosis múltiple o esclerosis lateral amiotrófica.

Se han formulado algunas hipótesis para explicar el inicio tardío de los síntomas (6, 7). La laxitud gradual de los ligamentos secundarios a estímulos mecánicos anormales, particularmente si los segmentos vertebrales bajos están fijos (sinostosis C2-C3), con pérdida gradual de la relación articular normal entre atlas y odontoides (6). Con la edad el sistema nervioso central puede ser menos tolerante a compresiones externas (8). Cambios óseos secundarios a artritis degenerativa compromete a un espacio reducido previamente (7). Finalmente cambios arterioescleróticos en las arterias vertebrales pueden producir disminución de la vascularización (8).

Los hallazgos clínicos más frecuentes consisten en cervicalgia y vértigo asociados en grado variable a síntomas y signos de irritación del tracto piramidal por compresión medular (3, 4), como ocurrió en el caso que nos ocupa.

Otros síntomas menos comunes son diplopía, tinitus, dolor de oídos, disfagia, pérdida de fonación,

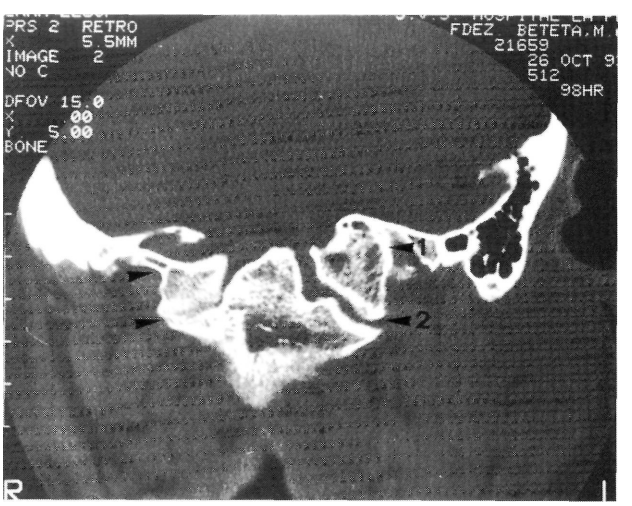
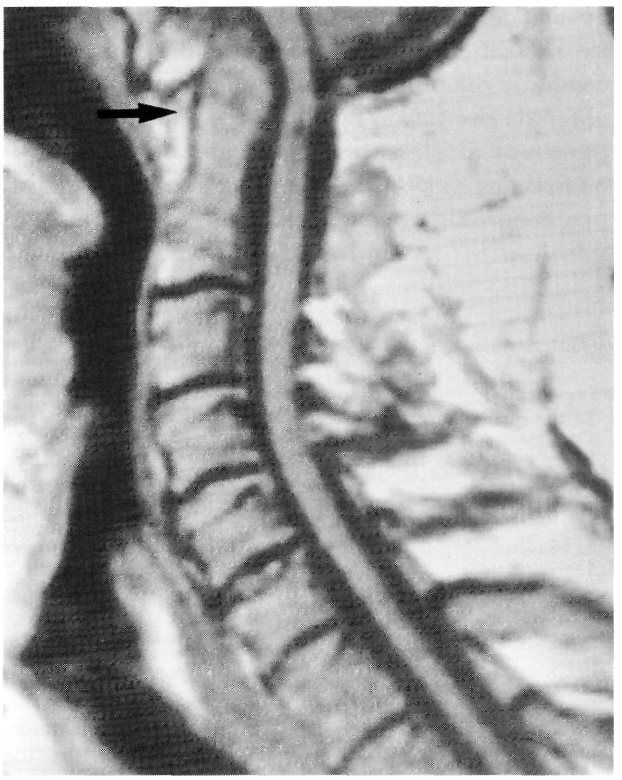
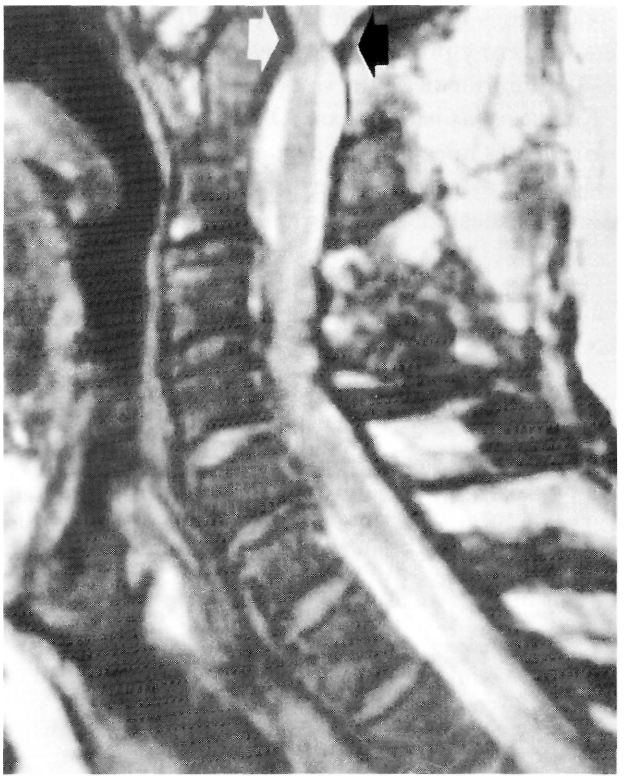


Figura 6. Corte coronal de TAC a nivel de unión craneovertebral. Se aprecia cómo las facetas superiores están completamente fusionadas (1) y las facetas inferiores, aunque presentes, son asimétricas (2).



7



8

Figuras 7 y 8. Imágenes potenciadas T1 y T2 RNM en el plano sagital. Impresión basilar, la odontoides se introduce por encima de la línea de McGregor.

los cuales son probablemente debidos a la irritación de nervio craneal o bulbar anterior.

Las proyecciones radiográficas de la unión craneovertebral pueden ser difíciles de interpretar, ya que la fusión atloantooccipital puede ir desde una incorporación total del atlas a un fragmento óseo o incluso una banda fibrosa, uniendo una pequeña área del atlas con el occipucio. Las tomografías son a menudo necesarias para demostrar continuidad ósea del arco anterior del atlas con el occipital (Fig. 4).

La fusión no es normalmente evidente, puesto que esta porción del anillo puede estar representada sólo por un corto fragmento óseo en el extremo del foramen magnun. A pesar de esta inicua apariencia radiológica esta porción puede comprometer el canal espinal posteriormente y ser el origen de los síntomas (9).

Aproximadamente la mitad de pacientes tiene impresión basilar «relativa» debido a la disminución de altura vertical del anillo del atlas (3, 4) y la consiguiente introducción de la punta de la odontoides en el foramen magnun contra la médula. McRae (3) sugiere que la posición de la odontoides es fundamental en el desarrollo de problemas neurológicos, de modo que si la odontoides se proyecta en el foramen magnun, el paciente probablemente será sintomático, y si está por debajo, asintomático.

McRae (3. 4) recoge que en el 60% de pacientes con fusión atlantooccipital la odontoides estaba desplazada posteriormente más de 3 mm. bajo el arco anterior del atlas. Igualmente importante es la anchura del canal espinal entre la odontoides y el reborde posterior del foramen magnun. McRae (3) recoge que un déficit neurológico está normalmente presente si esta distancia es menor de 19 mm. Esta medición debería ser hecha con el cuello en flexión porque el estrechamiento máximo ocurre en esta posición a una odontoides anormal.

En el 70% de los pacientes se asocia fusión congénita C2-C3 con fusión atlantooccipital (6, 10). Esta fusión supone una mayor demanda en la articulación atlantoaxoidea, particularmente en flexión y extensión, que puede conducir a una inestabilidad.

Algunos pacientes responden a medidas conservadoras mediante rehabilitación para mejorar el cuadro doloroso. Un intento adecuado de estas medidas es aconsejable, puesto que la cirugía conlleva un riesgo elevado de morbilidad y mortalidad.

El tratamiento quirúrgico es útil para mejorar y estabilizar la sintomatología. En IB con conservación de la relación entre el arco anterior del atlas y

la odontoides el síndrome neurológico asociado es menos severo y progresivo. En este caso la descompresión anterior tiene un valor más limitado.

En casos asociados con OA el procedimiento quirúrgico es adecuado al proporcionar la descompresión de estructuras nerviosas y estabilizar la unión craneoespinal, puesto que la alteración progresiva del ligamento transverso del atlas, secundario a estímulos mecánicos anormales, permite ascender la odontoides. La estabilización articular es obtenida por fusión posterior cervical suboccipital, pudiendo asociarse con resección transoral de la odontoides en casos seleccionados en los que exista una compresión neural grave (6).

Bibliografía

1. **Teodori JB, Painter MJ.** Basilar impresión in children. Pediatrics 1982: 74: 603-8.
2. **Hertel G, Nadjmi M. Kunze J.** A stadistical comparative study of the basilar impression in syringomvelia. Eur Neurol 1974: 11: 363-72.
3. **McRae DL.** The significance of abnormalities of the cervical spine. Am J Roentg 1960: 84: 3-25.
4. **McRae DL, Barnum** AS. Occipitalization of the atlas. Am J Roentg 1953; 70: 23-46.
5. **Wackenheim A.** Roentdiagnosis of the craniovertebral region. New York. Springer, 1974.
6. **Bassi P, Corona C, Contri P, Paiocchi A, Loiero M, Mangoni** A. Congenital basilar impression: Correlated neurological syndromes. Eur Neurol 1992; 32: 238-43.
7. **Hensinger R.** Atlantooccipital fusion. En: Bailey R (ed.). The cervical spine. Philadelphia. Lippincott Company, 1973: 161-3.
8. **Nagashima C.** Atlanto-axial dislocation due to agenesis of the os odontoideum or odontoid. J Neurosurg 1970; 33: 270-80.
9. **Wackenheim** A. Occipitalization of the ventral part and vertebralization of the dorsal part of the atlas with insufficiency of the transverse ligament. Neuroradiologv 1982; 24: 45-7.
10. **Viejndra KJ, Masakazu T, Satnm S, Devendra KC, Kenichiro** S. Occipital-axis posterior wiring and fusión of atlantoaxial dislocation associated with occipitalization of the atlas. J Neurosurg 1993; 79: 142-4.