

# Patologías de la unión craneocervical en niños: Caso clínico y revisión de la literatura

## Craniocervical junction pathologies in children: Case report and literature review

**Oswaldo Koller C.<sup>1</sup>, Bayron Valenzuela C.<sup>2</sup>, Henry Cabrera M.<sup>3</sup>, Gabriela Fernández M.<sup>2</sup>, Roberto Vega T.<sup>4,5</sup>**

<sup>1</sup> Servicio de Neurocirugía Infantil, Instituto de Neurocirugía Dr. Asenjo. Santiago, Chile.

<sup>2</sup> Residente de Neurocirugía, Facultad de Medicina, Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Santiago, Chile.

<sup>3</sup> Residente de Neurocirugía, Facultad de Medicina, Instituto de Neurocirugía Dr. Asenjo. Santiago, Chile.

<sup>4</sup> Departamento de Ciencias Neurológicas Oriente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Santiago, Chile.

<sup>5</sup> Laboratorio de Planificación quirúrgica e impresión 3D NeuroLab3D INCA/Universidad de Chile. Santiago, Chile.

### Resumen

La patologías de la unión craneo cervical (UCC) corresponden a lesiones o malformaciones que involucran el foramen magno, atlas y axis. Representan un desafío en incluso en manos de neurocirujanos experimentados. Su tratamiento, la mayorías de las veces es quirúrgico, sin embargo, con la aparición de la tecnología 3D hemos logrado determinar cuales son mejores candidatos para la cirugía de descompresión - fijación en base a la determinación de la inestabilidad. En este artículo se presenta un caso clínico y se hace una revisión de la internacional.

**Palabras clave:** Unión craneocervical, inestabilidad atlantoaxial, pediatría.

### Abstract

The pathologies of the craniovertebral junction (CVJ) correspond to lesions or malformations involving the foramen magnum, atlas, and axis. They represent a challenge even in the hands of experienced neurosurgeons. Their treatment, most of the time, is surgical, however with the advent of 3D technology we have been able to determine which are the best candidates for decompression-fusion surgery based on the determination of instability. In this article is presented case report and compared with the international literature.

**Keywords:** Craniovertebral junction, atlantoaxial instability, pediatrics.

### Introducción

El manejo quirúrgico de la patología de la unión craneocervical en niños (UCC) representa un desafío desde el punto de vista técnico incluso en manos de neurocirujanos experimentados. Incluye distintos diagnósticos diferenciales, tanto congénitos como adquiridos. Ejemplos de esto, son las malformaciones óseas de charnela y malformación de Chiari, muchas de éstas presentes en pacientes con síndromes complejos. La patología de la UCC puede llevar a secuelas neuro-

lógicas debido a compresión de estructuras neurovasculares, inestabilidad de la UCC y a la alteración de la dinámica de flujo del líquido cerebroespinal<sup>1</sup>.

La UCC abarca la zona anatómica que se extiende desde el hueso occipital hasta la segunda vértebra cervical (C2). Incluye el foramen mágnum, una zona de transición anatómicamente compleja entre la base del cráneo y la columna cervical, lugar donde el tronco encefálico y la médula espinal se conectan para formar la unión cervicomedular. La complejidad de la UCC se debe a su particular desarrollo embrio-

### Correspondencia a:

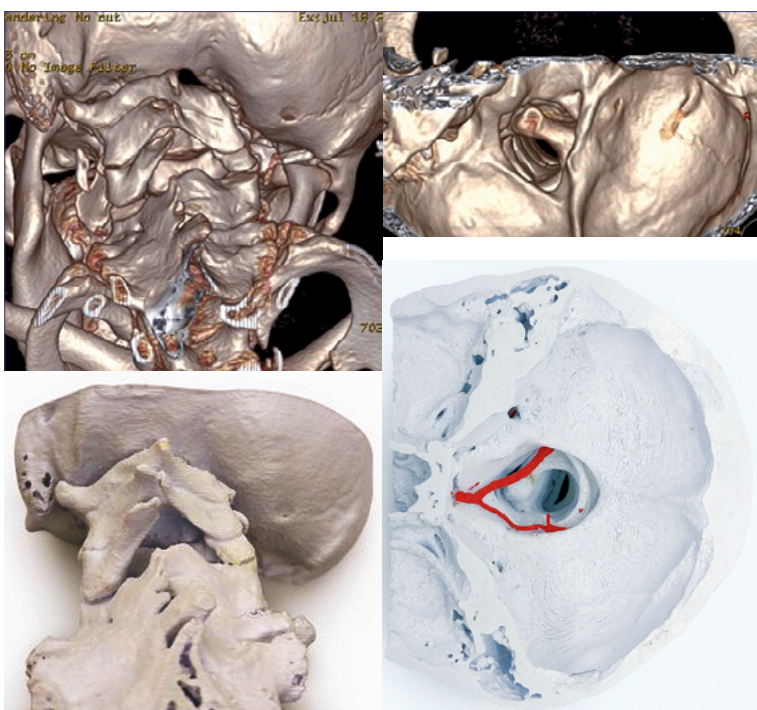
Oswaldo Koller C.

Instituto de Neurocirugía Dr. Asenjo, Providencia. Santiago, Chile.

okollercampos@gmail.com



**Figura 1.** A) RM visión sagital. Compresión del agujero magno. Descenso amigdalino y extensairingomielia cervical C2-T1; B) TC visión sagital. Malformación de charnela por alteraciones en la fusión de C0-C1 y C2.

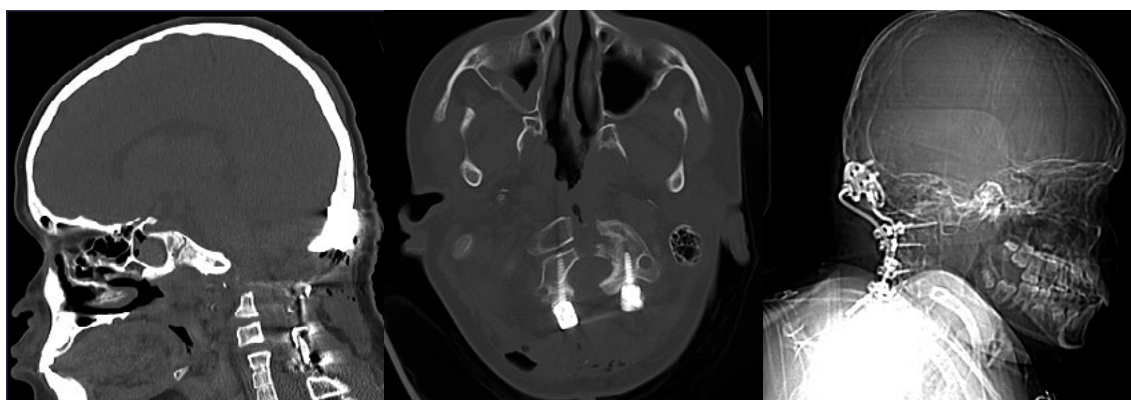


**Figura 2.** A-B) TC 3D donde se visualiza malformación de las vértebras cervicales; C-D) Impresión 3D para planificación quirúrgica.

nario, caracterizado por la presencia de distintos centros de osificación que varían dependiendo de la edad del paciente. Teniendo en cuenta que corresponde a la porción más móvil de la columna cervical; requiere un correcto entendimiento de su anatomía para obtener un buen resultado quirúrgico<sup>2</sup>.

El conocimiento de conceptos anatómicos en la unión craneocervical se integra a la información que aportan las referencias anatómicas básicas, incluyendo puntos de referencia ósea, líneas y ángulos, que se aplican a los actuales métodos de diagnóstico por imagen e impresiones 3D (Figura 1). Los modelos 3D son rentables y fáciles de construir, siendo de gran ayuda al enfrentar cirugías con anatomía compleja. Se describe un uso superior a la reconstrucción 3D del TC y modelos virtuales<sup>3</sup>. La tecnología de modelado e impresión 3D son una herramienta que nació en las décadas

de los 80's y 90's<sup>4</sup>. En la década del 2000, la utilización en el área médica, fue inicialmente en la realización de prótesis<sup>5</sup>, pero con el avance de esta tecnología y el gran desarrollo de la radiología se ha logrado usar imágenes médicas de pacientes específicos para crear réplicas de la anatomía del paciente, así esta tecnología comenzó a utilizarse en una primera instancia para planear cirugías<sup>6,7</sup>. En nuestro laboratorio de Simulación y planificación Neuroquirúrgica 3D (NEUROLAB3D INCA - U. de Chile) se procesan los archivos de volumen de imágenes (DICOM) de los diferentes casos a operar. Se realiza la renderización y procesamiento de los archivos 3D, siendo revisados y analizados en conjunto con el equipo de neurocirugía infantil INCA, logrando modelos digitales 3D finales, que son impresos en 3D en una impresora FDM (Fused deposition modeling). Estos modelos ya



**Figura 3.** A) TC visión sagital PostOp con descompresión occipito cervical más fijación con tornillos C0-C5; B) TC visión axial PostOp con odontoidectomía transoral; C) Rx visión general.



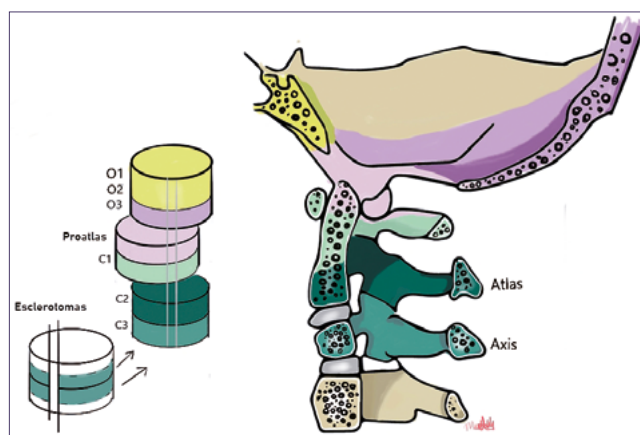
**Figura 3. D)** RM Post Op. visión sagital. Disminución de siringomielia cervical.

impresos son entregados al cirujano tratante para el análisis y planificación preoperatoria (Figura 2).

Los factores a tomar en consideración para el manejo quirúrgico de las anomalías óseas de la UCC son los siguientes: reducibilidad, mecanismos de compresión, presencia de anomalía embriológica subyacente, y la relación ósea con el sistema vascular y la circulación del LCR. Los objetivos de la cirugía son la descompresión cervical con o sin reducción/fijación para prevenir la aparición de inestabilidad de la columna cervical y la permanencia de secuelas neurológicas<sup>8</sup>. El desafío está en elegir correctamente a los pacientes y candidatos a las distintas opciones quirúrgicas, y así, minimizar el riesgo de complicaciones y re-operaciones durante el seguimiento.

### Caso clínico

Paciente de 12 años con antecedentes de escoliosis, microtia, nódulo testicular, que en julio de 2018 inicia cuadro de debilidad de extremidades superiores e inestabilidad de la marcha. Al examen neurológico destaca hemiparesia del hemicuerpo izquierdo. RM de cerebro y columna total (2019) que evidencia “impresión basilar con compresión de la odontoides sobre el margen anterior del ángulo medular; gran cavidad siringomiélica C2-T1, expansión secundaria del canal y deformación plástica del margen posterior de cuerpos vertebrales cervicales; distorsión de la anatomía normal de la



**Figura 4.** Desarrollo embriológico de la unión craneocervical.

unión cráneo cervical”. Se discute caso en comité de neurocirugía y se decide cirugía en dos tiempos.

1° Cirugía (06/04/20):

- Craniectomía suboccipital con resección de arco posterior de C1-C2 y fijación cervical vía posterior C1-C5.

2° Cirugía (20/04/20):

- Odontoidectomía transoral.

3° Cirugía (14/05/20):

- Revisión fijación por prominencia de tornillos del occipital (Figura 3).

### Discusión

El desarrollo embriológico de la UCC implica una fusión de distintos somitos que comienza alrededor de la 4ta semana de gestación, con un único objetivo, formar la articulación más compleja y especializada de la columna cervical, la “charnela” craneocervical, formada por la base del occipital (C0), foramen magno, el atlas (C1) y el axis (C2) (Figura 4). El contenido anatómico de esta zona incluye la porción basal de la fosa posterior, que incluye el hueso occipital, el agujero magno, la unión bulbomedular, las estructuras neurovasculares y las vértebra C1 y C2 con sus respectivos músculos,

articulaciones y ligamentos<sup>9,10</sup>. La osificación de la UCC comienza alrededor de los 6 meses y finaliza alrededor de los 10 a 13 años, por eso se sugiere que la instrumentalización y fusión de la UCC sea a partir de los 6 años<sup>10,11,12,16</sup>.

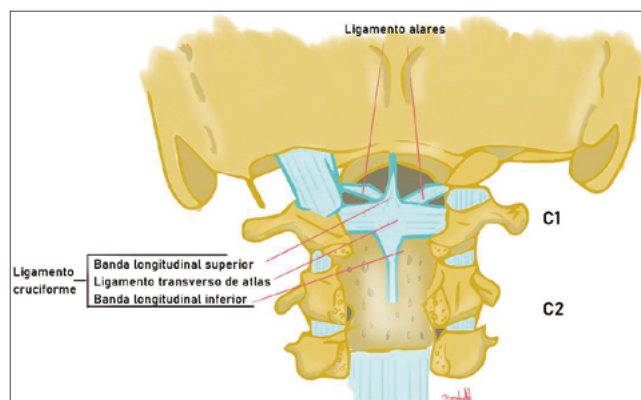
**Puntos claves**

- La UCC incluye la base del occipital, los cóndilos occipitales, y las vértebras C1 y C2.
- El principal movimiento en O-C1 es la flexión - extensión y en C1-C2 es la rotación axial.
- El complejo ligamentario de la UCC es la clave para la estabilidad (Figura 5).
- Apical, alar, cruciforme y tectorial.
- Ligamento longitudinal anterior y posterior, capsulares y membrana atlantooccipital anterior y posterior.

La patología de la UCC en la población pediátrica se origina mayormente en las anomalías óseas, malformaciones congénitas y malformación de Chiari, estas se deben mayormente debido a una anormal segmentación y osificación<sup>9</sup>. La cirugía de la unión craneocervical sigue siendo un desafío para los neurocirujanos. Esto es especialmente cierto para los neurocirujanos pediátricos, que se enfrentan con una variedad de anomalías congénitas en la UCC a pesar de la escasez de pacientes que pueden proporcionarles experiencia quirúrgica. El desafío en la edad pediátrica se debe particularmente a la relación de la osificación con la edad; la funcionalidad única de la UCC y el entendimiento correcto de la anatomía en contexto pediátrico<sup>10</sup>.

La presentación clínica de los pacientes se debe a que las malformaciones comprimen de forma fija o dinámica estructuras neurovasculares, así los pacientes, pueden presentar síntomas diversos como cefalea, cervicalgia, apnea, disfagia, síndrome cerebeloso, síndrome siringomiélico, etc. Las principales condiciones que requieren intervención quirúrgica son anomalías óseas congénitas y lesiones estenóticas, y en menor porcentaje se encuentran las causas traumáticas y tumorales<sup>11</sup>.

Existen varias clasificaciones para el enfrentamiento de las alteraciones de la UCC. Menezes clasifica las anomalías en “congénitas” y “adquiridas”; Pang et al., las clasifica en “malformaciones del pilar central” y “malformaciones de los



**Figura 5.** Visión posterior. Ligamento alar (en verde). Ligamento cruciforme del atlas (fascículo longitudinal y transversal, en azul).

anillos circundantes<sup>8,10</sup>. Morota N., en su reciente publicación “*Pediatric Craniovertebral Junction Surgery 2017*” clasifica las lesiones de la UCC desde un punto de vista clínico simple, pragmático y quirúrgico en tres grupos (Tabla 1)<sup>15</sup>:

- Grupo 1: Anomalías óseas del desarrollo con o sin inestabilidad.
- Grupo 2: Lesiones estenóticas de la UCC.
- Grupo 3: Otras (tumoral, trauma, quistes, etc.).

**¿Cómo determinar la inestabilidad?**

La inestabilidad es un concepto clave a determinar previo a la cirugía. Sin embargo, la definición de inestabilidad en la edad pediátrica difiere a la de los adultos, debido a la inmadurez de las estructuras óseas y el soporte ligamentoso. Menezes describe seis categorías de inestabilidad CVJ en niños<sup>13,14,16,17</sup>:

1. Inestabilidad atlantoaxial: definido como espacio predental (intervalo atlanto dental) > 5 mm en menores de 8 años.
2. Inestabilidad Atlanto-Occipital: definido como translación clivus - odontoide > 2 mm.
3. Inestabilidad Atlanto-Occipital: definido como separación entre los cóndilos y las facetas de C1.
4. Separación de las masas laterales del atlas > 7 mm.

**Tabla 1. Clasificación de anomalías por grupos**

		Ejemplos
Grupo 1	Anomalías óseas del desarrollo con o sin inestabilidad	AAD
	Anomalías de la separación o segmentación del esclerotoma	Invaginación basilar Os odontoideum AARF
Grupo 2	Lesiones estenóticas	Estenosis del foramen magno Acondroplasia Chiari tipo 1 Chiari tipo 2
Grupo 3	Otras	Tumores Trauma Quistes

\*AAD: Atlantoaxial dislocation; \*AARF: Atlantoaxial rotatory fixation.

5. Alteración CVJ dinámica (flexión - extensión).
6. Relación anormal entre el foramen magno y el canal espinal.

**Desde un punto de vista práctico, los principales criterios clínicos y radiológicos son:**

I. Criterios clínicos que contribuyen al diagnóstico:

- a) Dolor axial.
- b) Cervicobraquialgia.
- c) Trastornos de la marcha.
- d) Trastornos del sueño.

II Criterios radiológicos:

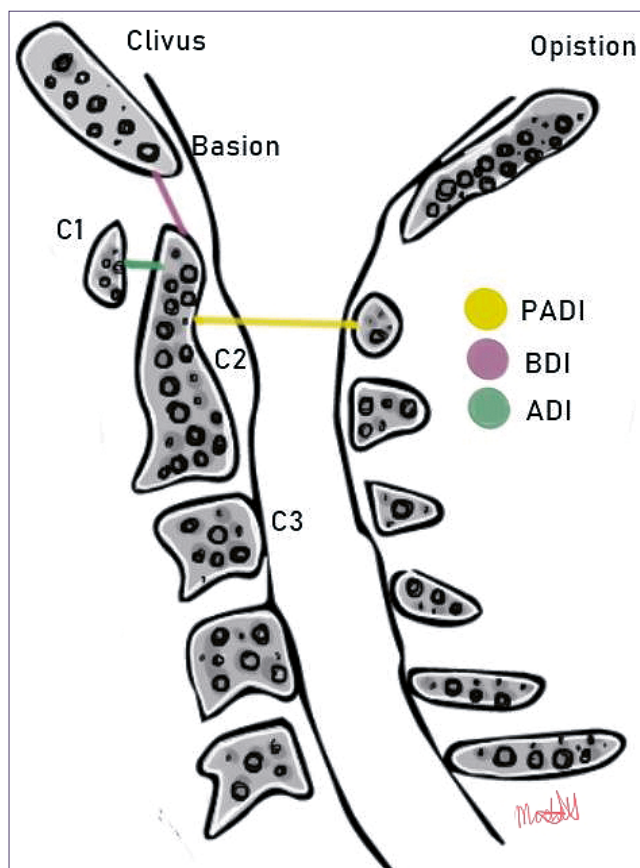
- a) Línea de Chamberlain: En visión sagital de TC. Línea trazada desde la parte posterior del paladar duro hasta el opisthion.
- b) Inestabilidad Atlanto-Occipital (BDI): definido como translocación clivus - odontoide  $> 2$  mm (Figura 6A).
- c) Intervalo Atlanto-Odontoideo anterior (ADI): inestabilidad en niños  $> 5$  mm o diferencia  $> 2$  mm en flexión - extensión (Figura 6B).
- d) Intervalo Atlanto-Odontoideo posterior (PADI): diferencia  $> 2$  mm en flexión - extensión. Se considera estenosis cuando mide  $< 14$  mm en adultos\*\* (Figura 6C).
- e) Power ratio  $> 1$  (Figura 6D).

**Estudios preoperatorios** (Figura 7)

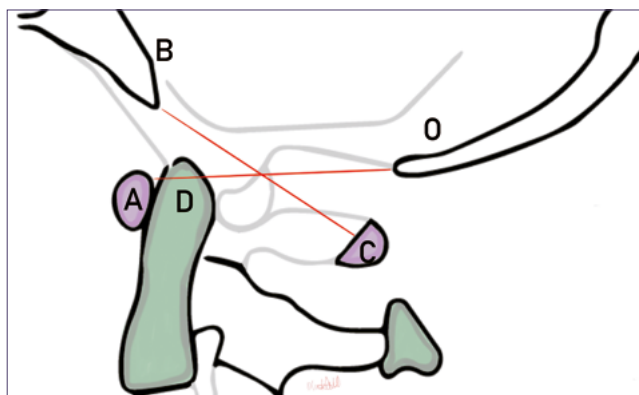
- TC con reconstrucción 3D + TC/Rx en flexión/extensión.
- Resonancia magnética.
- AngioTC\*.
- Polisomnografía\*.
- Escalas de neurodesarrollo y status neurológico (Ej. JOA, ABMS-C, etc).

### Manejo quirúrgico de las principales alteraciones de la UCC

Las malformaciones craneocervicales pueden ser abordados vía anterior, posterior o laterales. El objetivo quirúrgico puede ser divididos en tres categorías: descompresión, fusión, o una combinación de ambos<sup>14,15</sup> (Figura 8 y Tabla 2). Esto se debe a que una descompresión puede resultar en una inestabilidad osteoligamentaria, requiriendo una fusión posterior. Aquí también subyace la importancia de la reducibilidad. Si una lesión es reductible con flexión o extensión, bastaría con la reducción y fusión. Pero si una lesión no se reduce es perentoria la descompresión. Morota N, propone el algoritmo quirúrgico en base a dos interrogantes, ¿existe compresión neural?, ¿existe inestabilidad?. Por eso desde un punto de vista técnico, la descompresión y la fijación son las dos principales técnicas de tratamiento<sup>15</sup>. El reconocimiento anatómico y funcional dinámico es la clave para realizar una correcta cirugía. Entre más joven es el paciente, más complejo es el tratamiento. En 2004, Atul Goel, plantea que la inestabilidad atlantoaxoidea "irreducible" no es completamente fija, sino que tiene características anómalas que la hacen patológicamente móvil, proponiendo la reducción y fijación atlantoaxoidea como único tratamiento quirúrgico requerido, por sobre la descompresión<sup>18,19</sup>.



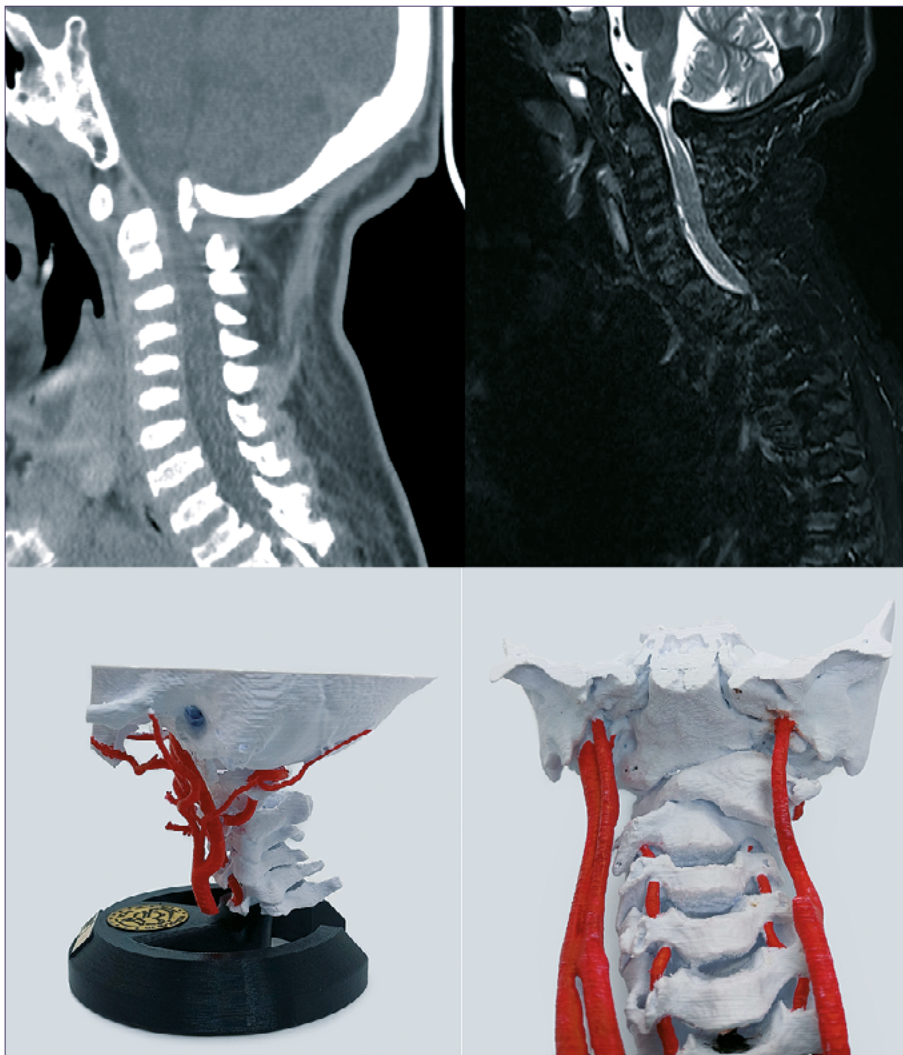
**Figura 6. A)** Intervalo Basi6n - Ondontoide (BDI) (Anormal  $> 2$  mm); **B)** Intervalo Atlanto-Odontoideo anterior; (ADI): inestabilidad en ni6os  $> 5$  mm o diferencia  $> 2$  mm en flexi6n - extensi6n; **C)** Intervalo Atlanto-Odontoideo posterior (PADI): diferencia  $> 2$  mm en flexi6n - extensi6n.



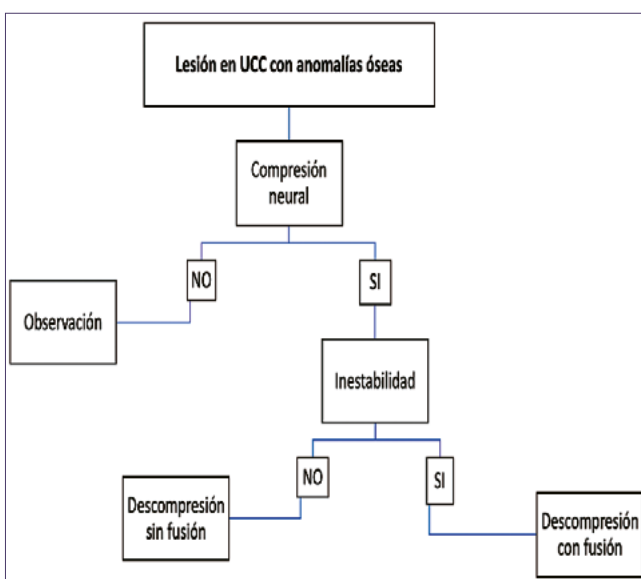
**Figura 6. D)** Power ratio BC/OA (Anormal  $> 1$ ). B: basion; O: opisthion; A: superficie posterior del arco anterior de C1; C: superficie anterior del arco posterior de C1; D: Odontoides.

### Fijaci6n v6a posterior de las alteraciones de la UCC: OCPF y C1-C2

Al contrario de los casos de luxaci6n traum6tica de la UCC, las anomal6as 6seas cong6nitas de la UCC con inestabilidad son manejadas usualmente de manera quirúrgica. La fijaci6n occipitocervical v6a posterior (OCPF) es el



**Figura 7.** A-B: TC y RM preoperatorios de paciente pediátrico con malformación craneocervical; C-D: Impresión 3D para planificación quirúrgica.



**Figura 8.** Algoritmo de aproximación quirúrgica.

procedimiento quirúrgico *gold standard* para la inestabilidad CVJ en los niños pequeños, porque la mayoría de las malformaciones con inestabilidad, en especial, la luxación atlantoaxial, son irreducibles, y la inmadurez de las láminas de C1 no permiten la fijación<sup>20</sup>.

#### Fijación vía anterior de las alteraciones de la UCC

Menezes, ha descrito los detalles del abordaje anterior, concretamente el transoral, basándose en su experiencia con más de 200 casos pediátricos<sup>22</sup>. Para identificar las indicaciones quirúrgicas correctas, recomienda la tracción esquelética para evaluar la “reducibilidad” de la lesión ventral. Si la lesión es reducible, está indicada una fusión occipito-cervical posterior (OCPF) en lugar de una OCF anterior. Si está indicada la descompresión transoral, la OCPF con descompresión del foramen magno es requerida. Con este algoritmo de tratamiento, Menezes reporta reductibilidad de hasta un 80% en casos de invaginación basilar y AAD.

Tabla 2. Tipos de abordaje para la UCC

Anterior	Lateral	Posterior
Transoral microquirúrgico*	Extremo lateral transcondilar (far lateral)	Fijación Occipitocervical (OCPF)
Endonasal endoscópico*		- Plátano Occipital - Tornillo condilares - Alambres Fijación C1-C2 - C1 masas laterales + C2 (masas laterales, pediculares o translaminares) - C1-C2 tornillos transarticulares (Magerl's) - C1-C2 alambres
Transmaxilar		
Subfrontal extendido		

## Conclusión

La patología de la unión craneocervical en niños (UCC) involucra malformaciones óseas y lesiones que comprometen la región bulbo medular. Su manejo quirúrgico representa un gran desafío incluso en manos de neurocirujanos experimentados ya que requiere un conocimiento de la biomecánica, estabilidad estática y dinámica, y malformaciones neurales asociadas. El tratamiento es complejo y en general, particular a cada paciente, por lo que recomendamos el apoyo de impresiones 3D. Es importante considerar que puede ser por etapas: tracción, descrompresión, artrodesis instrumentada y órtesis. También, hay que prever complicaciones propias de los insumos, como exteriorización de placas y tornillos debido a la piel pediátrica. Es imprescindible el apoyo de un equipo multidisciplinario que incluya pediatras, intensivistas, anestesiólogos, neurofisiólogos, kinesiólogos, fonaudiólogos, terapeutas ocupacionales y nutricionistas para lograr un buen resultado.

Esta revisión, evidencia que es fundamental el proceso de actualización y una constante evolución de la técnica quirúrgica buscando brindar el mejor tratamiento posible a cada paciente en particular. Esto de la mano del desarrollo de literatura internacional, pero también buscando innovar y generar los cimientos para continuar el desarrollo nacional de la neurocirugía de charnela en pacientes pediátricos.

### Puntos claves:

- La UCC incluye la base del occipital, los cóndilos occipitales, el foramen magno y las vértebras C1 y C2.
- El complejo ligamentario de la UCC es la clave para la estabilidad.
- Para determinar la inestabilidad existen criterios clínicos y radiológicos.
- El estudio preoperatorio incluye imágenes en flexo-extensión, resonancia y scanner con reconstrucciones 3D, e idealmente imprimir en 3D el modelo anatómico para la planificación quirúrgica.
- Consideraciones anatómicas propias del paciente pediátrico. La madurez ósea es un importante punto para considerar ya que la UCC se alcanza a los 5-7 años

aproximadamente.

- Considerar el diámetro mínimo de los tornillos que se pueden usar en niños.
- Los abordajes más utilizados en la actualidad son los posteriores (fijación Occipitocervical y fijación C1-C2).
- Las anomalías pueden provocar la compresión de estructuras neuronales subyacentes, compromiso vascular, y anomalías en la dinámica del líquido cerebroespinal.

**Agradecimientos:** Agradecimientos por las ilustraciones a la alumna Anahi Pérez Ortega perteneciente al pregrado de Diseño Industrial de la Universidad de Chile, actualmente cursando pasantía en Laboratorio de Planificación quirúrgica e impresión 3D NeuroLab3D INCA/U. de Chile.

## Referencias

1. Menezes AH. Decision making. Childs Nerv Syst. 2008 Oct;24(10):1147-53. doi: 10.1007/s00381-008-0604-x. Epub 2008 Mar 26. PMID: 18365212.
2. Goel A. Torticollis and rotatory atlantoaxial dislocation: A clinical review. J Craniovertebr Junction Spine. 2019 Apr-Jun;10(2):77-87.
3. Goel A, Jankharia B, Shah A, Sathe P. Three-dimensional models: an emerging investigational revolution for craniovertebral junction surgery. J Neurosurg Spine. 2016.
4. Sachs EM, Haggerty JS, Cima MJ, Williams PA, inventors; Massachusetts Institute Of Technology, assignee. Three-dimensional printing techniques. United States patent US 5,204,055 1993 4 20.
5. Curodeau A, Sachs E, Caldarise S. Design and fabrication of cast orthopedic implants with freeform surface textures from 3D printed ceramic shell. J Biomed Mater Res 2000; 53:525-535.
6. Rengier F, Mehndiratta A, von Tengg-Koblighk H, et al. 3D printing based on imaging data: review of medical applications. Int J Comput Assist Radiol Surg 2010;5:335-41.
7. Ballard DH, Trace AP, Ali S, et al.: Clinical applications of 3D printing: primer for radiologists. Acad Radiol. 2018, 25:52-65.
8. Menezes AH, Fenoy KA (2009) Remnants of occipital vertebrae: proatlal segmentation abnormalities. Neurosurgery 64:945.953.

9. Cacciola F, Di Lorenzo N: Embryology and development of the craniovertebral junction. In Goel a, Cacciola F (eds): the craniovertebral junction. Stuttgart, thieme, 2011, pp. 14-20.
10. Pang D, thompson DNP: Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction. Child's Nerv Syst 27: 523-564, 2011.
11. Ahmed R, Traynelis VC, Menezes AH (2008) Fusions at the craniovertebral junction. Childs Nerv Syst 24:1209-1224.
12. Cohen MW, Drummond DS, Flynn JM, Pill SG, Dormans JP (2001) A technique of occipitocervical arthrodesis in children using autologous rib grafts. Spine 26(7): 825-829.
13. Menezes AH (2012) Craniocervical fusions in children. J Neurosurg Pediatr 9(6):573-585.
14. Boleaga-Durán B, Suárez E, Tomasini P, Reyes J. Anatomía y patología de la unión craneovertebral. Anales de Radiología México 2006;2:153-170.
15. Morota N. Pediatric Craniovertebral Junction Surgery. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2017 Sep 15;57(9):435-460.
16. Menezes aH: Craniocervical developmental anatomy and its implications. *Childs Nerv Syst* 24: 1109-1122, 2008.
17. Menezes H, Ryken TC, Brockmeyer DL: abnormality of the craniocervical junction. In McLone DG (ed): *Pediatric Neurosurgery. Surgery of the developing nervous system* ed 4. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 2001, pp. 400-422.
18. A. Goel. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation. *J Neurosurg Spine*, 1 (2004), pp. 281-286.
19. Atul Goel, *Craniovertebral Junction Instability-An Overview*. *World Neurosurgery*, Volume 110, 2018, Pages 515-516, ISSN 1878-8750.
20. Wu J-C, Mummaneni P. *Cl-C2 Techniques*. *Handbook of Spine Surgery*. Thieme. New York, Stuttgart, USA, 2012.