

Impacto de la resección de la membrana atlantooccipital posterior sobre la durabilidad de la descompresión del foramen magno en pacientes pediátricos con acondroplasia

Juan A. Medina, Yamila Basilotta, Romina Argañaraz, Javier González Ramos

División Neurocirugía, Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", Ciudad de Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: la descompresión del foramen magno (DFM) en pacientes con acondroplasia puede asociarse a reestenosis progresiva y necesidad de reintervención. La resección de la membrana atlantooccipital posterior (RMAOP) se realiza en algunos centros para ampliar el espacio suboccipital, aunque su impacto independiente sobre la durabilidad de la descompresión no ha sido evaluado de forma aislada.

Objetivos: evaluar la asociación entre la RMAOP y la supervivencia libre de eventos tras DFM en pacientes pediátricos con acondroplasia.

Material y método: estudio retrospectivo unicéntrico que incluyó 33 pacientes menores de 18 años sometidos a DFM primaria entre 2013 y 2024. Dieciséis pacientes (48 %) recibieron RMAOP. El desenlace primario fue la supervivencia libre de eventos (SLE), definida como reosificación significativa (>50 % del canal) o reintervención por compresión cervicomedular persistente. Se estimaron curvas de Kaplan-Meier y se compararon mediante prueba de *log-rank*. Se realizó un modelo de Cox ajustado por edad ≥ 24 meses, con validación interna mediante *bootstrap*.

Resultado: se registraron 13 eventos (39.4 %). La SLE a 5 años fue 100 % en el grupo RMAOP (sin eventos antes de 60 meses) frente a 57.8 % en el grupo sin RMAOP (IC 95 %, 31.1-77.3; *log-rank* $p = 0.0018$). En el modelo de Cox ajustado, la RMAOP se asoció con una reducción significativa del riesgo de evento (HR 0.060; IC 95 %, 0.0067-0.531; $p = 0.0115$). No se observaron complicaciones atribuibles a la RMAOP.

Conclusión: la RMAOP se asoció con una mayor durabilidad de la DFM sin incremento de morbilidad. Estos hallazgos respaldan su incorporación sistemática como complemento técnico en centros especializados, aunque requieren validación prospectiva.

Palabras clave: Acondroplasia. Descompresión del foramen magno. Resección de la membrana atlantooccipital posterior. Reintervención quirúrgica

Impact of posterior atlanto-occipital membrane resection on the durability of foramen magnum decompression in pediatric patients with achondroplasia

ABSTRACT

Background: foramen magnum decompression (FMD) in patients with achondroplasia may be associated with progressive restenosis and the need for reoperation. Posterior atlanto-occipital membrane resection (PAOMR) is performed in some centers with the aim of increasing the suboccipital space, although its independent impact on decompression durability has not been evaluated in isolation.

Objectives: to assess the association between PAOMR and event-free survival following FMD in pediatric patients with achondroplasia.

Methods: this retrospective single-center study included 33 patients younger than 18 years who underwent primary FMD between 2013 and 2024. Sixteen patients (48%) underwent PAOMR. The primary outcome was event-free survival (EFS), defined as significant reossification (>50% of the canal) or reoperation due to persistent cervicomedullary compression. Kaplan-Meier curves were estimated and compared using the log-rank test. An age-adjusted Cox model (≥ 24 months) was performed, with internal validation using bootstrap resampling.

Results: thirteen events (39.4%) were recorded. Five-year EFS was 100% in the PAOMR group (no events before 60 months) versus 57.8% in the non-PAOMR group (95% CI 31.1-77.3; *log-rank* $p=0.0018$). In the adjusted Cox model, PAOMR was associated with a significant reduction in the risk of an event (HR 0.060; 95% CI 0.0067-0.531; $p=0.0115$). No complications attributable to PAOMR were observed.

Conclusion: PAOMR was associated with greater durability of FMD without an increase in morbidity. These findings support its systematic incorporation as a technical adjunct in specialized centers, although prospective validation is required.

Keywords: Achondroplasia. Foramen magnum decompression. Posterior atlanto-occipital membrane resection. Surgical reintervention

Juan A. Medina: fiammedina.med@gmail.com

Recibido: 23/12/2025 Aceptado: 05/02/2026

DOI: 10.59156/revista.v40i01.794

Yamila Basilotta: yamibasilottamarquez@gmail.com

Romina Argañaraz: romina_argañaraz@hotmail.com

Javier González Ramos: jdgonzalezramos@gmail.com

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

INTRODUCCIÓN

La acondroplasia es la displasia esquelética más frecuente, causada por mutaciones activadoras del gen *FGFR3*, con una incidencia estimada de aproximadamente 4-5 por cada 100000 nacidos vivos.⁽¹⁻⁴⁾ Se caracteriza por alteración de la osificación endocondral y desarrollo anómalo de la base del cráneo, secundario a la fusión prematura de las sincondrosis basales.⁽⁴⁻⁷⁾ Esta alteración anatómica determina una reducción congénita del diámetro anteroposterior del foramen magno, predisponiendo a

compresión cervicomedular desde etapas tempranas de la vida.⁽⁸⁻¹³⁾

La estenosis del foramen magno constituye una de las complicaciones neurológicas más graves de la acondroplasia. Puede manifestarse con apnea central, hipotonía axial, mielopatía progresiva o incluso muerte súbita en lactantes.⁽⁹⁻¹³⁾ En este contexto, la descompresión del foramen magno (DFM), que combina craniectomía suboccipital y laminectomía de C1, representa el tratamiento quirúrgico estándar y ha demostrado mejorar la sintomatología neurológica y respiratoria.^(5,11,14-17)

No obstante, pese a su eficacia inicial, la reestenosis progresiva y la persistencia o recurrencia de síntomas no son infrecuentes. En una revisión sistemática reciente, se reportó una tasa de reintervención cercana al 9 %, con una morbilidad global del 21 %, incluidas la fístula de LCR e infecciones del sitio quirúrgico.⁽¹⁸⁾ Las causas de fracaso pueden comprender reosificación ósea progresiva o persistencia de estructuras epidurales restrictivas en la unión craneovertebral.^(14,15)

Con el objetivo de optimizar la amplitud y durabilidad de la descompresión, algunos equipos incorporan la resección de la membrana atlantooccipital posterior (RMAOP), estructura fibrosa densa ubicada dorsal al saco dural en la unión craneovertebral. Aunque su resección se realiza de manera intuitiva en diversos centros, el respaldo cuantitativo que demuestre su beneficio independiente es limitado. La mayoría de las series publicadas combinan múltiples modificaciones técnicas sin analizar el impacto aislado de cada componente quirúrgico.^(14,15)

La hipótesis del presente estudio es que la incorporación sistemática de la RMAOP durante la DFM mejora la durabilidad de la descompresión sin incrementar la morbilidad quirúrgica. Para evaluar esta asociación, analizamos una cohorte consecutiva de pacientes pediátricos con acondroplasia sometidos a DFM primaria, utilizando análisis de supervivencia y un modelo multivariable ajustado.

OBJETIVOS

Evaluar la asociación entre la resección de la membrana atlantooccipital posterior y la supervivencia libre de eventos tras la descompresión del foramen magno en pacientes pediátricos con acondroplasia.

MATERIALES Y MÉTODOS

Diseño del estudio y población

Se realizó un estudio analítico de cohorte retrospectiva unicéntrica en nuestra institución. Se incluyeron todos los pacientes menores de 18 años con diagnóstico genético

confirmado de acondroplasia sometidos a descompresión primaria del foramen magno (DFM) entre enero de 2013 y diciembre de 2024.

Se excluyeron los pacientes con seguimiento inferior a 12 meses y aquellos que requirieron procedimientos concomitantes específicos para malformación de Chiari no relacionada con la estenosis primaria del foramen magno.

Este estudio se efectuó de acuerdo con los principios de la Declaración de Helsinki. La aprobación fue otorgada por el Comité de Ética de nuestra Institución.

Técnica quirúrgica

Con el paciente en decúbito prono y bajo neuromonitoreo multimodal, se realizó una craniectomía suboccipital de aproximadamente 2 a 2.5 cm de diámetro y laminectomía de C1, liberando el complejo óseo del canal (área de 2×2 cm descrita en series de descompresión cervicomedular en acondroplasia).⁽¹⁷⁾

Cuando la ecografía intraoperatoria evidenció una restricción del flujo del líquido cefalorraquídeo, se reseccionó la membrana atlantooccipital posterior (RMAOP) mediante desbridamiento completo de la misma y sus ligamentos hasta el reborde óseo (Figura 1).

Tras la descompresión, si las pulsaciones durales permanecían restringidas, se añadió duroplastia con pericráneo autólogo; la técnica de Stevens y col. para el injerto de pericráneo en procedimientos de fosa posterior garantiza un cierre efectivo y reduce complicaciones asociadas a injertos sintéticos.^(18,19)

Dado que la resección de la membrana no requiere equipamiento adicional ni prolonga significativamente el tiempo quirúrgico, su implementación no implica una curva de aprendizaje relevante ni genera costos adicionales, lo que refuerza su factibilidad y aplicabilidad en la práctica clínica habitual.

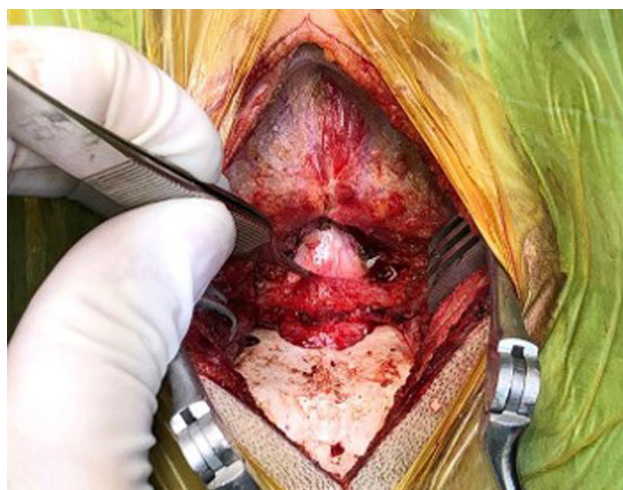


Figura 1. Durante una cirugía de descompresión del foramen magno, se observa la membrana atlantooccipital posterior señalada con una pinza Adson.

Recolección de datos

Se registraron variables demográficas (edad al momento de la cirugía, sexo), clínicas (presencia de síndrome de apnea obstructiva del sueño [SAOS] confirmado por polisomnografía) y quirúrgicas (realización de RMAOP y/o duroplastia). El grado de estenosis preoperatoria fue evaluado mediante resonancia magnética utilizando el Achondroplasia Foramen Magnum Score (AFMS), índice validado para la estratificación del riesgo de compresión cervicomedular.⁽²⁰⁾

Definición de resultados

El desenlace primario fue la supervivencia libre de eventos (SLE), definida como el tiempo transcurrido desde la DFM hasta la primera de las siguientes condiciones:

- Reosificación ósea significativa, definida como ocupación mayor al 50 % del canal medular en tomografía computada, con evidencia de compresión.
- Reintervención quirúrgica por persistencia o recurrencia de compresión cervicomedular, sustentada en hallazgos clínicos e imagenológicos.

En los pacientes que presentaron el evento de interés, el tiempo de seguimiento se definió como el intervalo entre el inicio del seguimiento y la ocurrencia del evento. En los pacientes que no presentaron el evento, el seguimiento se contabilizó hasta el último control clínico disponible, considerándose observaciones censuradas.

Análisis estadístico

Las variables continuas se expresaron como mediana y rango intercuartílico (RIC), y se compararon mediante prueba de Mann-Whitney. Las variables categóricas se compararon mediante prueba exacta de Fisher. La supervivencia libre de eventos se estimó utilizando curvas de Kaplan-Meier y se comparó entre grupos mediante prueba de *log-rank*. Para evaluar la asociación independiente entre RMAOP y riesgo de evento, se construyó un modelo de regresión de riesgos

proporcionales de Cox ajustado por edad al momento de la cirugía (≥ 24 meses), punto de corte correspondiente a la mediana de la cohorte. Dado el número total de eventos ($n = 13$), se limitó el número de covariables para minimizar el riesgo de sobreajuste.

La discriminación del modelo se evaluó mediante el estadístico C de Harrell, con validación interna por remuestreo *bootstrap* (200 iteraciones). Se consideró estadísticamente significativo un valor de $p < 0.05$. Todos los análisis se realizaron con R versión 4.3.

RESULTADOS

Características de la cohorte

Se incluyeron 33 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión. Dieciséis pacientes (48 %) fueron sometidos a resección de la membrana atlantooccipital posterior (RMAOP), mientras que 17 (52 %) recibieron únicamente descompresión ósea estándar.

La mediana de edad al momento de la cirugía fue de 22 meses (RIC 14-30), sin diferencias significativas entre los grupos (Tabla 1). La distribución por sexo, la presencia de SAOS sintomático y la indicación de duroplastia fueron comparables entre ambos grupos, sin diferencias estadísticamente significativas.

El seguimiento mediano global fue de 50 meses (RIC 25-96), sin diferencias entre los grupos ($p = 0.93$).

Eventos y desenlace primario

Durante el seguimiento se registraron 13 eventos (39.4 %): 7 casos de reosificación significativa con necesidad de reintervención y 6 reintervenciones por persistencia o recurrencia de compresión cervicomedular sin reosificación mayor al 50 %. En términos absolutos, 11 de 17 pacientes sin RMAOP (64.7 %) presentaron eventos, en contraste con solo 2 de 16 pacientes que recibieron RMAOP (12.5 %), lo que refuerza la asociación entre esta maniobra quirúrgica y una menor tasa de reintervención o

TABLA 1. CARACTERÍSTICAS BASALES

Característica	RMAOP (n = 16)	Sin RMAOP (n = 17)	Valor p
Edad, meses, mediana (RIC)	19.5 (11.5-33.8)	24.0 (19.0-30.0)	0.68
Sexo femenino, n (%)	8 (50.0 %)	10 (58.8 %)	0.73
Duroplastia, n (%)	3 (18.8 %)	0 (0 %)	0.1
SAOS sintomáticos, n (%)	9 (56.3 %)	8 (47.1 %)	0.73
Seguimiento, meses, mediana (RIC)	64.5 (24.3-96.0)	50.0 (33.0-94.0)	0.93

reosificación significativa (Figuras 2 y 3).

Supervivencia libre de eventos

El análisis de Kaplan-Meier mostró diferencias significativas en la supervivencia libre de eventos entre los grupos (Figura 4).

La supervivencia libre de eventos a 5 años fue del 100 % en el grupo RMAOP (sin eventos antes de los 60 meses) y del 57.8 % en el grupo sin RMAOP (IC 95 %, 31.1-77.3). La diferencia entre curvas fue significativa (*log-rank* $p = 0.0018$).

Además, se registraron tres complicaciones postoperatorias (9 %): un desgarró dural intraoperatorio reparado primariamente, una laceración de la arteria vertebral controlada en el acto y una paresia transitoria de nervios craneanos bajos. Todas las complicaciones se resolvieron sin secuelas, y ninguna se atribuyó específicamente a la realización de la RMAOP.

Análisis univariado

En el análisis univariado (Tabla 2), la RMAOP se asoció con una reducción significativa del riesgo de evento (OR 0.078; IC 95 %, 0.012-0.48; $p = 0.0039$). Ni la edad ≥ 24 meses, el sexo femenino, la presencia de SAOS o la realización de duroplastia mostraron asociación estadísticamente significativa con la ocurrencia de eventos.

Análisis multivariable

En el modelo de riesgos proporcionales de Cox ajustado por edad ≥ 24 meses, la RMAOP se asoció de manera independiente con una reducción significativa del riesgo

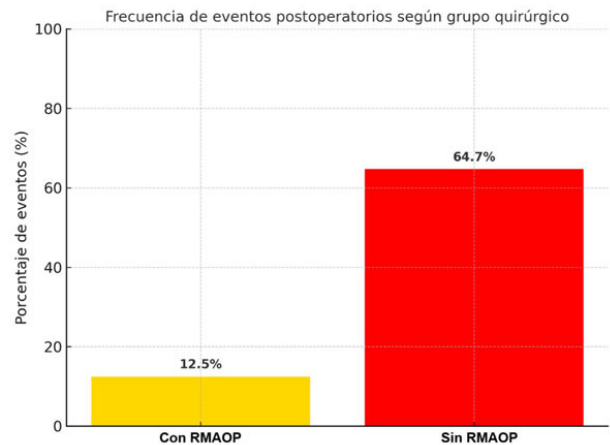


Figura 2. Frecuencia de eventos postoperatorios según grupo quirúrgico. Proporción de eventos según técnica quirúrgica. El 12.5 % (2/16) de los pacientes con RMAOP presentó eventos, frente al 64.7 % (11/17) en el grupo sin RMAOP.

de evento (HR 0.060; IC 95 %, 0.0067-0.531; $p = 0.0115$). La edad ≥ 24 meses no se asoció significativamente con el riesgo de fallo (HR 0.606; IC 95 %, 0.154-2.382; $p = 0.473$) (Tabla 3). El modelo mostró una adecuada capacidad discriminativa, con un estadístico C aparente de 0.77 y un valor corregido por *bootstrap* de 0.73.

DISCUSIÓN

La estenosis del foramen magno constituye una de las complicaciones neurológicas más relevantes de la acondroplasia, y su tratamiento mediante descompresión suboccipital ha demostrado mejorar la sintomatología

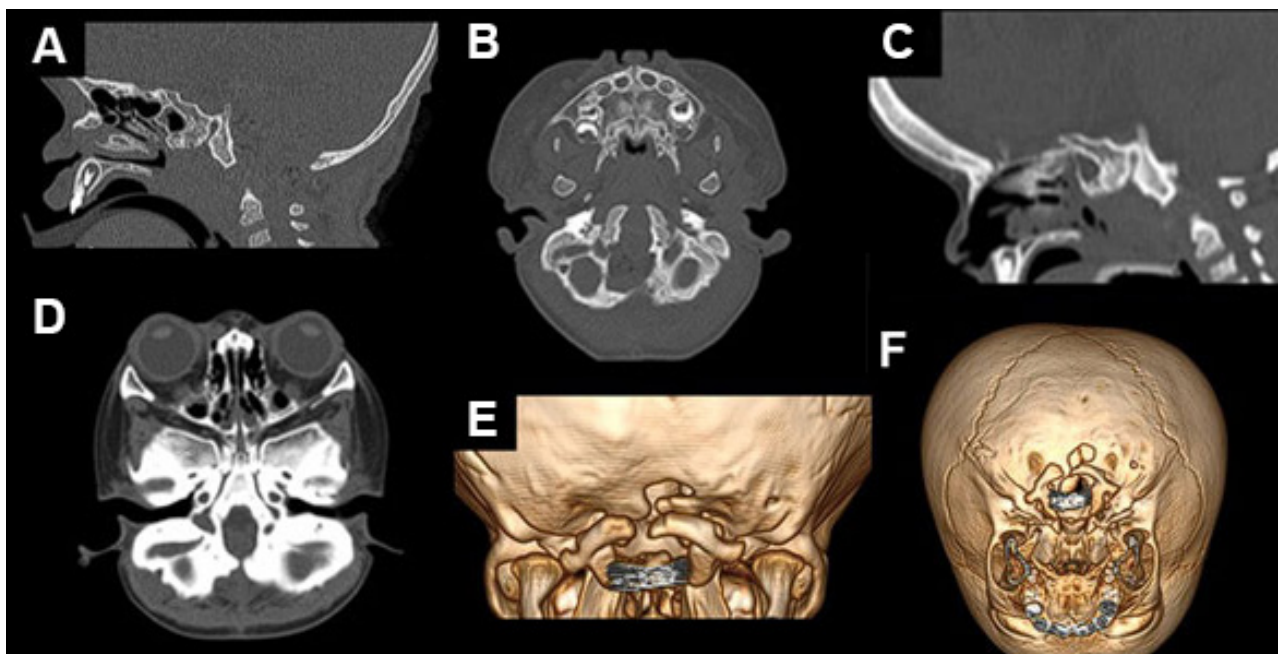


Figura 3. Evolución radiológica de un paciente representativo sin RMAOP. A y B) Control postoperatorio inmediato. Se aprecia la resección ósea circunferencial y la ampliación del calibre anteroposterior del foramen magno. C y D) Se observa una reosificación progresiva: un reborde óseo neoformado reduce el diámetro del canal. E y F) Misma reosificación con reconstrucción tridimensional.

TABLA 2. ANÁLISIS UNIVARIADO DE FACTORES ASOCIADOS A LOS EVENTOS

Variable	% eventos (Sí)	% eventos (No)	OR (<i>odds ratio</i>)	Valor p (Fisher)
RMAOP	2/16 (12.5 %)	11/17 (64.7 %)	0.078	0.0039
Edad ≥24 meses	8/16 (50.0 %)	5/17 (29.4 %)	2.4	0.296
Sexo femenino	9/18 (50.0 %)	4/15 (26.7 %)	2.75	0.284
SAOS	6/17 (35.3 %)	7/16 (43.8 %)	0.7	0.728
Duroplastia	0/3 (0 %)	13/30 (43.3 %)	0	0.261

TABLA 3. MODELO DE REGRESIÓN DE COX PARA RIESGO DE FALLO

Variable	HR	IC 95 %	Valor p
Resección de la membrana atlantooccipital posterior	0.06	0.0067-0.531	0.0115
Edad ≥ 24 meses	0.606	0.154-2.382	0.473

respiratoria y neurológica.^(5,11,14-17) Sin embargo, la reestenosis progresiva y la necesidad de reintervención continúan siendo un desafío clínico, con tasas variables reportadas en la literatura.⁽²¹⁾

En la presente cohorte, la incorporación de la resección de la membrana atlantooccipital posterior (RMAOP) se asoció con una mejora sustancial en la durabilidad de la descompresión. No se registraron eventos durante los primeros 5 años en el grupo RMAOP, mientras que más del 40 % de los pacientes sin esta maniobra presentaron eventos en el mismo período. Esta diferencia fue consistente, tanto en el análisis univariado como en el modelo multivariable ajustado, donde la RMAOP se asoció con una reducción significativa del riesgo de fallo (HR 0.060).

Desde el punto de vista anatómico, diversos estudios quirúrgicos han descripto la presencia de estructuras fibrosas densas y engrosamiento epidural dorsal en la unión craneovertebral de pacientes con acondroplasia.^(14,15) Aunque dichas series no evaluaron de forma aislada la resección de la membrana atlantooccipital posterior, estos hallazgos sugieren que la persistencia de estructuras restrictivas dorsales podría contribuir a la recurrencia de la compresión cervicomedular. En este contexto, la resección completa de dicha membrana podría reducir la resistencia epidural residual y favorecer una mayor amplitud funcional del espacio suboccipital.

Un aspecto relevante de nuestro estudio es la utilización de un criterio radiológico cuantitativo para definir reosificación significativa (>50 % del canal), lo que permite objetivar el fenómeno de reestenosis y reducir la subjetividad diagnóstica. Este umbral mostró correlación

con la necesidad de reintervención, lo que sugiere que podría utilizarse como herramienta de seguimiento estructurado en futuras cohortes.

La tasa global de eventos observada (39.4 %) es superior a la reportada en revisiones sistemáticas recientes.⁽²¹⁾ Esta diferencia puede explicarse por el largo seguimiento de nuestra cohorte y por la inclusión de eventos clínicos sin reosificación mayor al 50 %, lo que amplía la definición tradicional basada exclusivamente en criterios radiológicos. Asimismo, la proporción relativamente alta de pacientes sintomáticos con SAOS refleja la naturaleza terciaria del centro.

Es importante destacar que la RMAOP no se asoció a un incremento de la morbilidad. Las complicaciones observadas fueron comparables a las reportadas en otras series de DFM en acondroplasia, y ninguna fue atribuible específicamente a la resección membranosa.^(5,15)

Desde el punto de vista metodológico, el tamaño muestral limitado y el diseño retrospectivo constituyen las principales limitaciones del estudio. Si bien el número de eventos (n = 13) permitió un modelo multivariable ajustado por edad, se evitó la inclusión de covariables adicionales para minimizar el riesgo de sobreajuste. Además, aunque la validación interna mediante *bootstrap* mostró una adecuada capacidad discriminativa, la amplitud de los intervalos de confianza refleja la incertidumbre inherente a cohortes pequeñas.

Por último, si bien la asociación observada es robusta y consistente, el diseño no permite establecer causalidad definitiva. Estudios prospectivos multicéntricos con mayor tamaño muestral y seguimiento estandarizado

serán necesarios para confirmar estos hallazgos y evaluar el impacto funcional a largo plazo, incluyendo variables neurocognitivas y respiratorias, como se ha propuesto en estudios recientes sobre manifestaciones craneocervicales aparentemente benignas en acondroplasia.⁽²²⁾

En conjunto, nuestros resultados sugieren que la resección sistemática de la membrana atlantooccipital posterior podría representar un complemento técnico simple y seguro que mejora la durabilidad de la descompresión del foramen magno en pacientes pediátricos con acondroplasia.

CONCLUSIÓN

La resección de la membrana atlantooccipital posterior durante la descompresión del foramen magno en pacientes pediátricos con acondroplasia se asoció con una mayor durabilidad de la descompresión y una reducción significativa del riesgo de reintervención, sin incremento de la morbilidad quirúrgica.

En nuestra cohorte, no se registraron eventos durante los primeros 5 años en el grupo sometido a RMAOP, en contraste con una tasa sustancial de eventos en los pacientes tratados únicamente con descompresión ósea.

Esta asociación se mantuvo significativa tras ajuste por edad en un modelo multivariable.

Si bien el diseño retrospectivo y el tamaño muestral limitado requieren una interpretación prudente, la magnitud y consistencia del efecto observado respaldan la consideración de la RMAOP como complemento técnico sistemático en la DFM para acondroplasia pediátrica. La validación prospectiva en cohortes multicéntricas permitirá confirmar estos hallazgos y definir con mayor precisión su impacto clínico a largo plazo.

Contribuciones de autoría

Conceptualización: Juan A. Medina, Romina Argañaraz. Curación de datos, Administración del proyecto, Visualización y Redacción - borrador original: Juan A. Medina. Análisis formal, Metodología y Software: Juan A. Medina, Yamila Basilotta. Investigación: Juan A. Medina, Yamila Basilotta, Romina Argañaraz. Recursos y Redacción - revisión y edición: Juan A. Medina, Yamila Basilotta, Romina Argañaraz, Javier González Ramos. Supervisión y Validación: Romina Argañaraz, Javier González Ramos. Adquisición de fondos: no fueron requeridos para el presente trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

- Orioli IM, Castilla EE, Barbosa-Neto JG. The birth prevalence rates for the skeletal dysplasias. *J Med Genet.* 1986 Aug;23(4):328-32. Doi: 10.1136/jmg.23.4.328
- Stevenson AC. Achondroplasia: an account of the condition in Northern Ireland. *Am J Hum Genet.* 1957 Mar;9(1):81-91.
- Foreman PK, van Kessel F, van Hoorn R, van den Bosch J, Shediach R, Landis S. Birth prevalence of achondroplasia: a systematic literature review and meta-analysis. *Am J Med Genet A.* 2020 Oct;182(10):2297-316. Doi: 10.1002/ajmg.a.61787
- Horton WA, Hall JG, Hecht JT. Achondroplasia. *Lancet.* 2007 Jul;370(9582):162-72. Doi: 10.1016/S0140-6736(07)61090-3
- Bagley CA, Pindrik JA, Bookland MJ, Camara-Quintana JQ, Carson BS. Cervicomedullary decompression for foramen magnum stenosis in achondroplasia. *J Neurosurg Pediatr.* 2006 Mar;104(3 Suppl):166-72. Doi: 10.3171/ped.2006.104.3.166
- Hunter AG, Bankier A, Rogers JG, Sillence D, Scott CI Jr. Medical complications of achondroplasia: a multicentre patient review. *J Med Genet.* 1998 Sep;35(9):705-12. Doi: 10.1136/jmg.35.9.705
- Morgan DF, Young RF. Spinal neurological complications of achondroplasia. Results of surgical treatment. *J Neurosurg.* 1980 Apr;52(4):463-72. Doi: 10.3171/jns.1980.52.4.0463
- Hecht JT, Butler IJ. Neurologic morbidity associated with achondroplasia. *J Child Neurol.* 1990 Apr;5(2):84-97. Doi: 10.1177/088307389000500203
- Thomas IT, Frias JL. The prospective management of cervicomedullary compression in achondroplasia. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1989;25(4):83-90.
- Pauli RM, Horton VK, Glinski LP, Reiser CA. Prospective assessment of risks for cervicomedullary-junction compression in infants with achondroplasia. *Am J Hum Genet.* 1995 Mar;56(3):732-44.
- Aryanpur J, Hurko O, Francomano C, Wang H, Carson B. Craniocervical decompression for cervicomedullary compression in pediatric patients with achondroplasia. *J Neurosurg.* 1990 Sep;73(3):375-82. Doi: 10.3171/jns.1990.73.3.0375
- Reid CS, Pyeritz RE, Kopits SE, Maria BL, Wang H, McPherson RW, y col. Cervicomedullary compression in young patients with achondroplasia: value of comprehensive neurologic and respiratory evaluation. *J Pediatr.* 1987 Apr;110(4):522-30. Doi: 10.1016/S0022-3476(87)80542-5
- Pauli RM, Scott CI, Wassman ER Jr, Gilbert EF, Leavitt LA, Ver Hoeve J, y col. Apnea and sudden unexpected death in infants with achondroplasia. *J Pediatr.* 1984 Mar;104(3):342-8. Doi: 10.1016/S0022-3476(84)81092-6
- Keiper GL Jr, Koch B, Crone KR. Achondroplasia and cervicomedullary compression: prospective evaluation and surgical treatment. *Pediatr Neurosurg.* 1999 Aug;31(2):78-83. Doi: 10.1159/000028838
- Ryken TC, Menezes AH. Cervicomedullary compression in achondroplasia. *J Neurosurg.* 1994 Jul;81(1):43-8. Doi: 10.3171/jns.1994.81.1.0043
- Shikata J, Yamamuro T, Iida H, Kono H, Mori E. Surgical treatment of achondroplastic dwarfs with paraplegia. *Surg Neurol.* 1988 Feb;29(2):125-30. Doi: 10.1016/0090-3019(88)90069-9

17. Yamada H, Nakamura S, Tajima M, Kageyama N. Neurological manifestations of pediatric achondroplasia. *J Neurosurg.* 1981 Jan;54(1):49-57. Doi: 10.3171/jns.1981.54.1.0049
18. Stevens EA, Powers AK, Sweasey TA, Tatter SB, Ojemann RG. Simplified harvest of autologous pericranium for duraplasty in Chiari malformation type I. Technical note. *J Neurosurg Spine.* 2009 Jul;11(1):80-3. Doi: 10.3171/2009.3.SPINE08196
19. Cools MJ, Quinsey CS, Elton SW. Chiari decompression outcomes using ligamentum nuchae harvest and duraplasty in pediatric patients with Chiari malformation type I. *J Neurosurg Pediatr.* 2018 Apr;22(1):47-1. Doi: 10.3171/2018.1.PEDS17670
20. Cheung MS, Irving M, Cocca A, Santos R, Shaunak M, Dougherty H, y col. Achondroplasia Foramen Magnum Score: screening infants for stenosis. *Arch Dis Child.* 2021 Feb;106(2):180-4. Doi: 10.1136/archdischild-2020-319625
21. Akinnusotu O, Isaacs AM, Stone M, Bonfield CM. Neurosurgical management of cervicomedullary compression, spinal stenosis, and hydrocephalus in pediatric achondroplasia: a systematic review. *J Neurosurg Pediatr.* 2023 Nov;32(5):597-606. Doi: 10.3171/2023.6.PEDS23162
22. Smid CJ, Legare JM, Modaff P, Pauli RM. Apparently benign craniocervical signs in achondroplasia: "neurologic leftovers" identified through a retrospective dataset. *Orphanet J Rare Dis.* 2020 Oct 23;15(1):301. Doi: 10.1186/s13023-020-01584-5

COMENTARIO

La acondroplasia, la displasia esquelética más frecuente, presenta distintas situaciones anatómicas, alguna de ellas de gravedad extrema, como la estrechez del foramen magno que si no es detectada a tiempo puede conducir a la muerte por apnea producida por compresión cérvico medular.

Históricamente, el tratamiento que se ha aplicado fue la descompresiva del foramen: craneotomía suboccipital de 2 cm y laminectomía de C1. Intuitivamente muchos de nosotros realizamos también la sección del ligamento atlantooccipital posterior, pero en mi caso evito esto último en los niños menores de 1 año por temor a la fistula de LCR, pues en estas edades el riesgo de fistula es mayor por la macrocefalia y ventriculomegalia que presentan, y donde una mínima laceración de la duramadre puede provocar una fistula de difícil resolución.

Después de leer este artículo, donde se demuestra fehacientemente y con un exquisito y completo análisis estadístico, no cabe duda de que la sección del ligamento atenúa o evita la tan temida reosificación, cuyo tratamiento es más complejo. En la literatura que he consultado para comentar este artículo, no he encontrado un estudio similar que demuestre estadísticamente el beneficio de la sección del ligamento atlantooccipital.

Felicito a los autores por la prolijidad de la presentación y por ayudar a cambiar nuestra conducta terapéutica, que de ahora en más los neurocirujanos pediátricos ya no dudaremos en el beneficio de seccionar el ligamento atlantooccipital en estos casos y en otras patologías similares.

Prof. Dra. Graciela Zúccaro
Exdirectora de la *Revista Argentina de Neurocirugía*