

Asimilación atlantoidea: malformación, compensación o deformidad. ¿Es parte de la invaginación basilar? Revisión de la terminología

Juan Miguel Alemán-Iñiguez^{1,2}, Pedro David Astudillo Pacheco³,
Juan Sebastián de La Torre Freire⁴

1. Neurocirugía Pediátrica, Universidad Nacional Autónoma de México, Ciudad de México, México.

2. Neurocirugía, Universidad San Francisco de Quito, Quito, Ecuador.

3. Traumatología y Ortopedia, Universidad de Santiago de Chile, Santiago de Chile, Chile.

4. Cirugía de Columna, Hospital Metropolitano de Quito y Hospital Vozandes Quito, Quito, Ecuador.

RESUMEN

Introducción. La asimilación atlantoidea puede presentarse sola o asociada a otras malformaciones y deformidades de la unión cráneo-cervical. Los términos han evolucionado con el avance de la radiología y las técnicas quirúrgicas.

Objetivos. Describir un caso de asimilación atlantoidea y revisar la terminología asociada.

Descripción del caso. Paciente de 60 años con clínica piramidal asimétrica posterior a caída de su propia altura y cinética de baja energía que presentó resonancia magnética con asimilación atlantoidea.

Intervención. El manejo fue conservador con ortesis cervical de uso intermitente, revirtiendo por completo el cuadro clínico. Actualmente la paciente se encuentra en observación clínica periódica sin recaídas.

Conclusión. La asimilación atlantoidea es una malformación congénita muchas veces asintomática y es parte de una compensación embriológica cuando está asociada a otras malformaciones. La inestabilidad atlanto-axoidea produce una deformidad adquirida de rápida evolución. Aplicar la terminología adecuada permite el entendimiento correcto de la patología e individualización de cada caso.

Palabras Clave. Anomalía. Atlantooccipital. Deformidad. Malformación.

Atlantoid Occipital Assimilation: Malformation, Compensation or Deformity. Is It A Part of The Basilar Invagination? Terminology Review

ABSTRACT

Background. Atlantoid assimilation can occur alone or in association with other malformations and deformities of the craniocervical junction. The terms have evolved with the advancement of radiology and surgical techniques.

Objectives. Describe a case of Atlantoid assimilation and review the associated terminology.

Case description. A 60-year-old patient with asymmetrical pyramidal symptoms after falling from his own height and low-energy kinetics presented with magnetic resonance imaging with atlantoid assimilation. Intervention. Management was conservative with intermittent cervical orthosis, completely reversing the clinical picture. Currently the patient is under periodic clinical observation without relapses.

Conclusion. Atlantoid occipital assimilation is a congenital malformation that is often asymptomatic; it is part of an embryological compensation when it is associated with other malformations. Atlanto-axial instability produces a rapidly evolving acquired deformity. Applying the appropriate terminology allows the correct understanding of the pathology and individualization of each case.

Keywords. Anomaly. Atlantooccipital. Deformity. Malformation.

INTRODUCCIÓN

La asimilación atlantoidea primaria (AA), asimilación atlanto-occipital u occipitalización del atlas es una infrecuente anomalía (0.03%-3%),¹ resultado de la falla de la segmentación del cuarto esclerotoma (proatlas), expresándose por la fusión irreversible de la superficie inferior de los cóndilos occipitales (C0) con la superficie superior del atlas (C1).^{2,3} Debe ser diferenciada de otras anomalías, como aplasias o hipoplasias del atlas (espina bífida del atlas o atlas hendido donde existe ausencia del arco posterior o anterior respectivamente).^{3,4} La mayor

parte son infradiagnosticadas por ser asintomáticos. Otras presentaciones se asocian a síndromes u otras malformaciones de la unión craneocervical (UCC) y fosa posterior.⁴ Por otro lado, la osificación y anquilosis del atlas en el cóndilo occipital (asimilación secundaria) se da por la degeneración y deformidad en casos de inestabilidad que puede ser reversible.^{3,4} La sintomatología se debe a la exigencia funcional que produce a otros sistemas del movimiento. El aparato axial -C0, C1 y axis (C2)- es el encargado del 50-60% de los movimientos de rotación, flexión y extensión cervical y del 5% de la flexión lateral del cuello,⁵ produciendo cascadas degenerativas in situ y en el aparato subaxial (facetas articulares inferiores a C2 hasta T1), evolucionando variablemente a inestabilidad atlanto axoidea (IAA). El cuadro clínico se caracteriza por cervico-nuco-braquialgias mecánicas; en grados

Juan Miguel Alemán-Iñiguez

juanmig_18@hotmail.com

Recibido: Febrero 2024. Aceptado: Abril 2024.

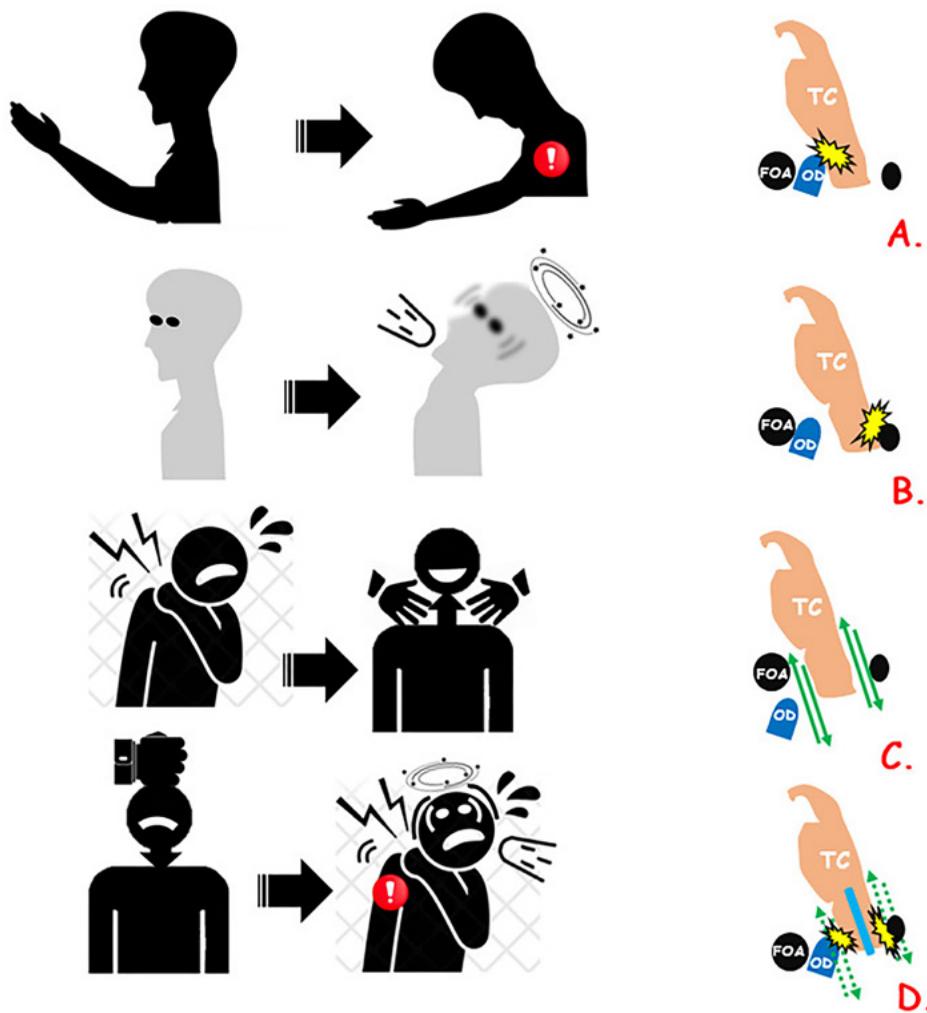


Fig. 1: 1A: Corte sagital de reconstrucción ósea tomográfica: en puntos rojos los reparos anatómicos, de adelante hacia atrás: flecha marrón, borde posterior del paladar (BPP); flecha azul extremo más inferior del clivus; flecha verde, ápex del odontoides; flecha anaranjada opistom; flecha negra parte más baja de la escama del occipital; línea blanca, el plano de Mc Gregor; línea amarilla punteada plano de Chamberlain; línea púrpura, plano de Mc Rae. Fig. 1B: Mismo corte, hallazgos de la asimilación atlantoidea; flecha verde ápex odontoides; flecha amarilla apófisis espinosa de C2, ausencia de arco posterior de C1 (Zona 3 de fusión); líneas verdes plano de Mc Gregor y Plano de Mc Rae. En rojo, medición espacio atlanto axial menor de 3mm que significa que no existe inestabilidad, y en negro distancia de invaginación basilar menor de 10 mm. Fig. 1C: Corte sagital de tomografía simple de cráneo, línea roja plano de Wackenheim, con ligera retroversión odontoidea, líneas verdes plano de Mc Gregor y plano de Mc Rae. Fig. 1D: Evolución de la mala alineación odontoidea hasta llegar a la inestabilidad atlanto-axial, TC: Tronco encefálico, OD: odontoides, FOA: fusión occipito-atlantoidea anterior; línea roja -plano de Wackenheim- demuestra la mala alineación odontoidea; y línea verde -espacio atlanto-odontoideo- representa la inestabilidad atlanto-axial. Fig. 1E: Escalón que indica los grados de impresión basilar de acuerdo al ascenso del odontoides en los planos. Abajo craneometría unión cráneo-cervical normal: PB: extremo más posterior del paladar blando, CL: clivus, AAN: Arco anterior del atlas, OD: odontoides, BPO: Borde posterior del agujero magno, OP: opistocraneon, línea amarilla punteada: línea de Mc Gregor (de PB a OP), línea roja, plano de Chamberlain (de PB a BPO), línea púrpura, plano de Mc Rae (de CL a BPO). Fig. 1F: Corte sagital de resonancia magnética de columna (RMC), proyección T1, en línea roja ángulo ponto medular, no muestra "kicking", línea verde plano de Mc Rae. Fig. 1G: RMC, en T1, corte sagital, en asteriscos rojos espacios libres de unión bulbo medular que muestra espacio canal raquídeo sin compresión, Fig. 1H: RMC en T2, corte sagital, flecha blanca, aparato cruciforme abombado con evidencia de hiperlaxitud; flecha roja, amígdalas cerebelosas, sin descenso; flecha amarilla, hiperintensidad en cordón posterior, puede ser confundido como "siringomielia externa" o quistes; flecha celeste, abombamiento del ligamento longitudinal posterior por protrusión discal que contacta la médula sin signos de mielopatía. Fig. 1I: Línea del tiempo de los eventos de la historia natural de la asimilación atlantoidea. (Fuente: Centro de imágenes del Hospital Eugenio Espejo, realizado por: autor JMA).

más avanzados causan síndromes compresivos neurovasculares, tales como: síndrome piramidal (SP), síndrome cordonal posterior (SCP), síndromes cerebelosos (SC), síndrome de la arteria vertebral (SAV), radiculopatías, síncope y vértigo, siendo menor la afección de nervios craneales bajos (ANCB).⁶

OBJETIVOS

Describir un caso de asimilación atlantoidea y revisar la terminología asociada.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de una paciente femenina de 54 años, sin antecedentes de importancia que relata caída de su propia altura con posterior torpeza en hemicuerpo derecho y cervico-nucalgia. En el examen físico se evidencia síndrome piramidal derecho asimétrico. Se realiza Resonancia Magnética sin evidencias de injuria traumática, mostrando asimilación atlantoidea y cambios degenerativos en el aparato subaxial, sin estenosis de neuroforámenes (Figura 1). Se realizó maniobra de flexión de la cabeza no asociándose a síncope ni aumento del síndrome piramidal; a la maniobra de extensión no existió dolor ni nistagmus y a la distracción axial de la cabeza no generó mejoría de los síntomas; los signos de Spurling y Lhermitte estuvieron ausentes.

INTERVENCIÓN

El manejo fue conservador con ortesis cervical de uso intermitente, revirtiendo por completo el cuadro clínico. Actualmente la paciente se encuentra en observación clínica periódica sin recaídas.

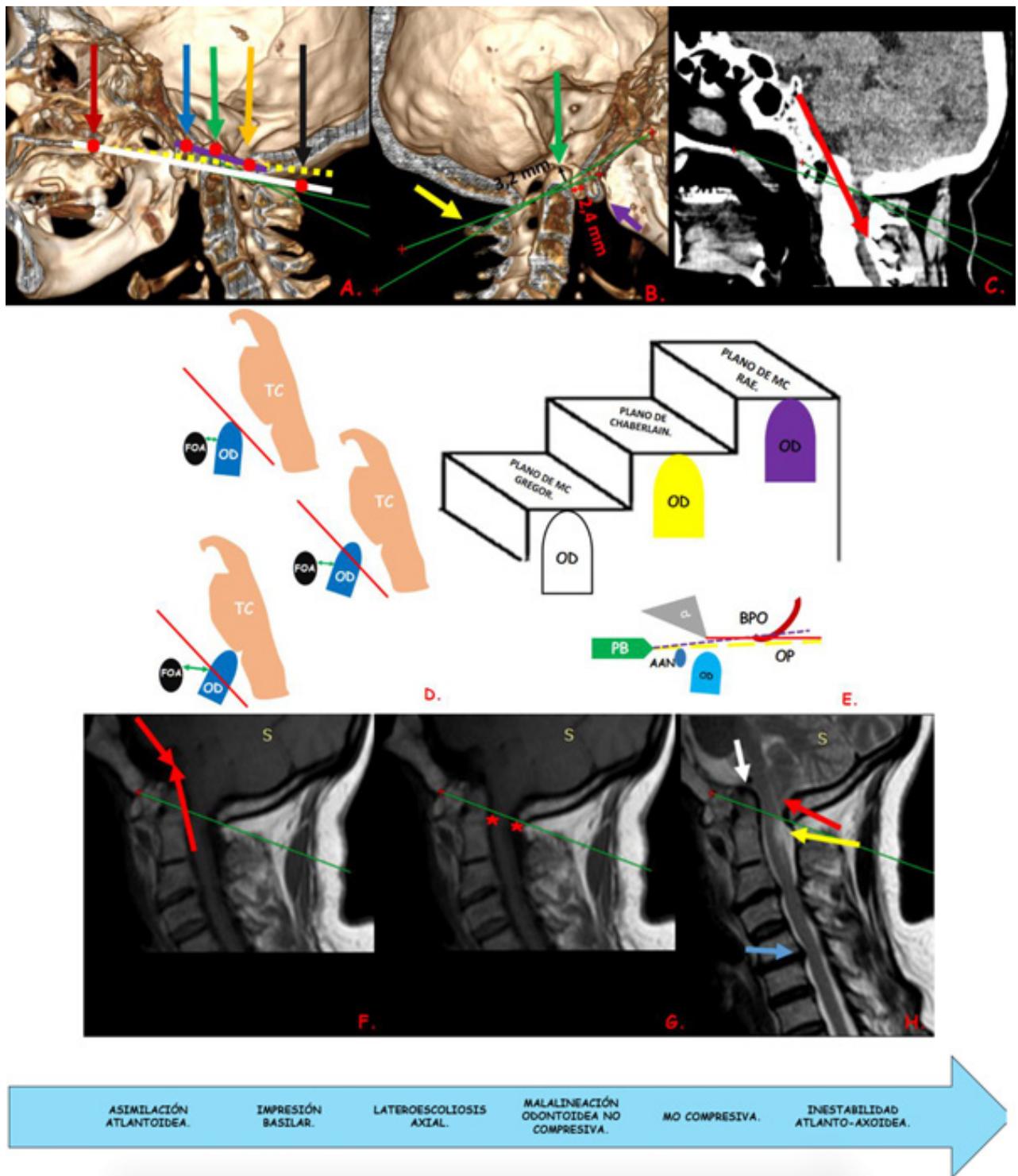
DISCUSIÓN

La AA es una malformación ósea con bases embriológicas que coincide en el intervalo entre la primera y segunda neurulación, produce falta de la diferenciación de C0 y C1 en el proatlas resultando en la fusión atlanto occipital (FAO).⁷ Se propone la teoría de la compensación embriológica donde, tras la AA ocurre la invaginación basilar (IB). Esta instalación compensatoria es lenta versus la que ocurre en la IB pura que genera anquilosis y osificación por exigencia funcional. En la “*asimilación axial secundaria*”, la FAO proporciona fijación congénita que frena la hiperlaxitud que existe en la IB sola.⁸ Sin embargo, muchas de las veces, la FAO no es simétrica existiendo casos de fusión parcial unilateral (asociada a tortícolis rotacional-congénita), siendo la presentación bilateral de mayor estabilidad del aparato axial.⁹ Modelos en cadáveres demostraron que a pesar de esta fusión puede existir sobrecarga en los ligamentos trasversos en movimientos de flexión,^{10,11} por lo que la luz del canal raquídeo puede disminuir y la sintomatología podría desencadenarse tras este movimiento. Al contrario, la presencia de IB sola sin asimilación y sin fusión axial produce mayor inestabilidad y puede ser más agresiva.¹¹ Normalmente la evolución es lenta y el cuadro clínico se demuestra por las consecuencias degenerativas compensatorias, significando la desintegración de la unidad biomecánica axial del movimiento. Cuando se fusiona C0-C1 se separa del movimiento de

C1-C2 y C2-C3 teniendo movimientos independientes, exigiendo otras articulaciones y deformando la columna cervical mediante una lateroescoliosis segmentaria por la asimetría de la fusión unilateral. Otra consecuencia adquirida es la falla del aparato ligamentario cruciforme y aparición de impresión basilar axial (IBA), que produce clínica compresiva por la insinuación del odontoides hacia el agujero magno generando el “kicking” de la unión bulbo-medular. La suma de la cascada degenerativa ligamentaria y osificación, sobre todo del ligamento longitudinal posterior y ligamentos nucleares profundos, produce raquiestenosis de la unión cráneo cervical (UCC), malalineación odontoidea (MO) por el fracaso ligamentario (no siempre compresivo) y, finalmente, inestabilidad atlanto-axoidea (IAA), escenario diferente a la asociación entre AA y IB congénita. En casos de evolución temprana, la clínica puede ser intermitente y autolimitada por la IBA en flexión.¹² En el caso que describimos la paciente no tenía asociaciones a otras enfermedades congénitas, su clínica fue mecánica, el déficit neurológico fue transitorio, situación característica de la AA que aún no tiene IAA.

En cuanto a la clínica, la asociación con malformaciones o deformidades de fosa posterior puede producir compresión posterior como Síndrome Cordonal Posterior (SCP) y afección de nervios craneales bajos (ANCB) sumado a ataxia o dismetría sensitiva, vértigo; etc.⁴ La deformidad y mala posición de la unión bulbo medular pueden traer consigo siringomielia con leve o nula herniación amigdalina, produciendo un pseudo-síndrome de Chiari (llamado también Chiari 0), con cambios en la dinámica circulatoria de LCR en la UCC. Todo esto conduce a desarrollar quistes medulares (con asociación de un síndrome centro-medular) o compresión anterior y desarrollo de síndromes piramidales.^{4,6} El sistema osteo-ligamentario de la UCC participa en movimientos poliaxiales, por lo que las maniobras mecánicas pueden desencadenar la clínica neurológica. Éstas se denominan *maniobras de provocación de la UCC* y expresan IAA. Se han descrito la distracción axial, cuando el paciente mejora la clínica se considera positiva, la flexión de la cabeza (como en la maniobra de Lhermitte) que desencadena síndrome piramidal y la extensión forzada (simulando la maniobra de Spurling) con presencia de SCP (y sugiriendo compresión posterior).^{4, 6,10-12} Nuestro caso poseía clínica de SP; con los test mecánicos de provocación de la UCC no se notó diferencia, por lo que sugirió que no había una manifestación de IAA ni inestabilidad de la UCC (Figura 2).

El abordaje consiste en primera instancia en identificar el grado de invaginación odontoidea: mayor de 10 mm del plano de Chamberlain se considera invaginación con riesgo de inestabilidad axial;^{13,14} en los casos como el nuestro con IB menor de 10 mm, el siguiente paso es descartar



I.

Fig. 2: Maniobras provocadoras de la unión cráneo-cervical. 2A: Flexión forzada de la cabeza imitando la maniobra de Lhermitte (Lhermitte modificado para la UCC); con IAA produce síndrome piramidal por compresión de la columna anterior por las apófisis odontoides. Fig 2B: Extensión forzada de la cabeza imitando la maniobra de Spurling (Spurling modificado para la UCC); con IAA produce síndrome cordonal posterior y vertiginoso por compresión con los elementos posteriores de la fusión atlanto-occipital. Fig 2C: La distracción axial de la cabeza con IAA produce mejoría de la sintomatología aumentando el flujo del LCR en la UCC y liberando el tronco de la compresión. Fig 2D: La compresión axial sobre la cabeza con IAA desencadena la sintomatología, disminuyendo el flujo del LCR en la UCC y regresando la compresión en el tronco. (Realizado por: autor JMA).

	ASIMILACIÓN ATLANTOIDEA (AA).	INVAGINACIÓN BASILAR (IB) ORPHA:3285 HP:0012366	PLATIBASIA HP:0002691	IMPRESIÓN BASILAR (IBC) RAQUILESTENOSIS de la Unión Craneo-Cervical. HP:0005758 OMIM:109500	PSEUDO-MALFORMACIÓN DE CHIARI. COMPLEJO DE PSEUDO MALFORMACIÓN DE CHIARI (CHIARI 0 Y CHIARI 0.5). HP:0002368	MALFORMACIÓN DE CHIARI. COMPLEJO DE MALFORMACIÓN CHIARI. (CHIARI 1 Y CHIARI 1.5). HP:0007099 ORPHA:268882	
NATURALEZA	Congénita ¹ .	Congénita ¹ .	Congénita ¹ .	Adquirida ¹ .	-Congénita: Chiari 0. -Adquirida: Chiari 0.5 ¹⁶ .	-Congénita: Chiari 1. -Adquirida: Chiari 1.5 ¹⁶ .	
ETIOLOGÍA	Falla de la segmentación del proatlas ¹ .	Sinostosis esfenoccipital precoz ¹ .	Insuficiencia de formación craneo condral ¹ .	Desestructuración del aparato ligamentario cruciforme ¹ .	Arquitectura y conformación ósea anómala de la fosa posterior y de la UCC ¹⁶ .	-Arquitectura y conformación ósea anómala de la fosa posterior y de la UCC. -Anomalía y variantes de la morfología de las estructuras del cerebelo ¹⁶ .	
ANATOMOPATOLOGÍA	-FAO, simétrico o asimétrico irreversible ^{16,17} -No fusión de otras superficies articulares axiales o subaxiales.	Convexidad de la fosa posterior. CO incluido en la fosa posterior. Horizontalización y acortamiento del cívus ^{16,17} .	Aplanamiento de la base, con aumento del ángulo basal. Cívus acortado ^{16,17} .	Reblandecimiento y laxitud de las estructuras ligamentarias cruciformes ^{16,17} . Anquilosis/osificación de superficies articulares reversibles.	-Chiari 0: Disminución del agujero magno y el canal raquídeo en la UCC, disminuye flujo LCR en UCC produce sirringomielia y síndrome centromedular, piramidal o medular posterior, sin herniación tonsilar. -Chiari 0.5: herniación cerebelosa ventral y disminuye flujo LCR en UCC produce sirringomielia y síndrome centromedular, piramidal o medular posterior ¹⁶ .	-Chiari 1: herniación amigdalina mayor de 5 mm y con ello disminución del diámetro de la UCC, disminuye flujo LCR en UCC produce sirringomielia y síndrome centromedular, característico. -Chiari 1.5: Es el grado avanzado del Chiari 1, herniación amigdalina y del tronco cerebral con ello disminución del diámetro de la UCC, disminuye flujo LCR en UCC produce sirringomielia y síndrome centromedular, característico y síndromes bulbares ¹⁶ .	
MALFORMACIONES.	-Ausencia del arco posterior del atlas. -Membrana osteofibrosa como arco anterior rudimentario. -Arco posterior ausente. -Masas laterales atlas ausentes y combinados con los condilos occipital. -Foramen transversario incompleto "procesos paracondilares" -Canal hipogloso oculto. -No fusión C1-C2. -Fusión C2-C3 (mitad de casos) ^{16,17}	-Hipoplasia: basioccipital, condilar, atlas, AA. -Odontoides malformada ^{16,17} .	-Falta del declive del cívus. -Esfenoides de implantación alta ^{16,17} .	Es consecuencia de las malformaciones a través del tiempo ^{16,17} .	-Fosa Posterior pequeña y plana. -Agujero magno prefiado. -Fusión parcial o total de elementos del aparato axial. -Hipoplasia/ quistes cerebelosos ¹⁶ .	-Fosa posterior pequeña -Amigdalas cerebelosas cónicas y elongadas -Ectopias cerebelosas -Lingula cerebelosa prominente -Tentorio bajo. -Membranas aracnoideas gruesas en UCC ¹⁶ .	
IMAGEN	-Sagital: fusión arco anterior y posterior (zona 1 y zona 3) -Coronal: fusión masas laterales (zona 2) ¹⁷ .	-Signo del "tercer condilo" (odontoides-CO) -Retracción Odontoideo: por detrás de la línea de La línea de Wackenheim ¹⁷ . -Apice odontoides: -Leves, menos de 7mm de la línea de Chamberlain (LCH) -Moderados: menos de 5mm línea de Mc Gregor (LMG) -Severos: En la línea de Mc Rae (LMR). -Kinking del tronco cerebral: ángulo agudo entre protuberancia y médula oblongada (ángulo cervicomedular ACM) ¹⁷ -Medida de Redlund-Johnell (menor a 34mm en hombres y menor a 29 mm en mujeres) y Ranawat: (menor 15 mm en hombres y menor 14 mm en mujeres)	-Implantación alta unión esfenodiv y basión. -Medición ángulo basal de Welcher -Deformidad del ACM ¹⁷ .	-Apice Odontoideo >2.5 mm por encima del LCH. -Casos graves encima de la LMR. -Deformidad ACM ¹⁷ . -Mismas medidas que IB.	Siringomielia/ Siringobulbia sin herniación amigdalina ¹⁶ .	-Herniación amigdalina >5mm del agujero magno. -Siringomielia/ Siringobulbia ¹⁶ .	
EDAD	4ª década de la vida ¹	Pediatrico ¹	Pediatrico ¹	Adulto- variable ¹	Variable ¹⁶	Pediatrico-variable ¹⁶	
ASOCIACIONES	-IB. -Craneosinostosis. -Síndrome Kippel-Feil (SKF) Displasia espondiloepifisaria. -Síndrome de Down. -Síndrome de Morquio ¹ .	-IB primaria. -Síndrome Bull-Nixon. -Malformación De Chiari (MCH) -Craneosinostosis. -Síndrome de Down. -Siringomielia. -SKF ¹ .	-MCH. -SKF. -Espina bífida. -Raquitismo. -Craneosinostosis. -Osteogénesis imperfecta. -Estado disráfico de Bremer.	-Platibasia. -Siringomielia. -Fracturas/ trauma. -Postquirúrgico de craneotomías/craniectomías suboccipitales y laminectomías C1, C2 (raños). -Artritis Reumatoidea. -Osteopenia.	-Craneosinostosis sindrómicas: Crozon. -IB. -SKF. -Platibasia. -Síndrome de Dandy Walker ¹⁶ .	-Craneosinostosis sindrómicas: Crozon. -IB. -Platibasia. -Síndrome de Dandy Walker ¹⁶ .	-Módula anclada. -Craneosinostosis sindrómicas: Crozon. -Platibasia. -Araquiditis basal -Silla turca vacía -Neurofibromatosis. -Colagenopatías Síndrome de Ehlers-Danlos.
SINTOMATOLOGÍA	-Asintomáticos. -Mecánicos: -Cervicalgias. -Cervicocualgias. -Cervicobraquialgias. -Neurovasculares leves: -Mielopatías motoras (SF). -Mielopatías posteriores (batílestesia). -Síndromes cerebelosos. -Síndromes vasculares (SAV). -Neuropatías craneales bajas. (XIII). -Intermitentes. -Autolimitadas. -Establecidas ¹ .	-Mecánicas. -Neurovasculares moderadas-severas. -Puede haber síndrome centromedular (siringomielia). -Establecidas. -No autolimitadas ¹ .	-Mecánicas. -Puede haber síndrome centromedular (siringomielia). -Establecidas. -No autolimitadas ¹ .	Neurovasculares moderadas-severas ¹ . -Síndromes vertiginosos. -Ataxia. -Nucalgias mecánicas ¹⁶ .	-Síndromes bulbares. -Síndrome piramidal. -Síndrome centromedular. -Síndromes vertiginosos. -Ataxia. -Nucalgias mecánicas ¹⁶ .	-Síndromes bulbares. -Síndrome piramidal. -Síndrome centromedular. -Síndromes vertiginosos. -Ataxia. -Cefalea-Cervico-nuco-braquialgias ¹⁶ .	
HISTORIA NATURAL	Lenta, buen pronóstico: 1ªAA, 2ªIBC, 3ªlateroosisosis 4ªMO, 5ªIAA ¹⁷ .	Rápida e incapacitante: 1ª IB, 2ª IAA congénita o evolución rápida 3ªSiringomielia ¹⁷ .	Depende de las malformaciones acompañantes de la UCC ¹⁷ .	Intarmada depende de las asociaciones: 1ªIBC 2ªMO, 3ªIAA ¹⁷ .	Evolución lenta: 1. IBC. 2. Deformidad craneocervical 3. IAA ¹⁶ .	Evolución lenta: 1. Síndromes dolorosos. 2. Deficit neurológicos sensitivos. 3. Deficit neurológicos motores ¹⁶ .	
CLASIFICACIONES	-Con fusión del arco anterior (Z1). -Con fusión de masas laterales (Z2). -Con fusión del arco posterior (Z3) ¹⁷ . -Sin IAA/Con IAA ¹⁷ .	-Simple, única malformación. -Compleja con otras malformaciones óseas y neurales. -Sin IAA/Con IAA ¹⁷ .	-Sindrómica. -No sindrómica ¹⁷ .	-Con IAA ¹⁷ Grupo A -Sin IAA, Grupo B	-Chiari 0. -Chiari 0.5 ¹⁶ .	-Chiari 1 -Tipo A: Sin IAA, maniobras provocadoras de la UCC negativas. -Tipo B: Con IAA, maniobras provocadoras de la UCC positivas -Chiari 1.5 ¹⁶ .	
COMPENSACIONES	-Exceso de trabajo del aparato subaxial y aparato cruciforme. -Impresión basilar compensatoria formando cuello corto (CC) sin inestabilidad ¹⁶ .	-Insuficiencia atlanto-axoidea por hipoplasia de estructuras óseas exige ligamentos crea hipertaxitud. -Compensación embriológica con asociación AA ¹⁶ .	Variable ¹⁶ .	Hipertaxitud en articulación atlanto-axoidea ¹⁶ . Anquilosis y osificación axial y subaxial.	Poca compensación ¹⁶ .	Poca compensación ¹⁶ .	
DEFORMIDAD	-CC. -Pérdida de la lordosis cervical. -Subluxación atlanto axoidea (SAA). -IMO no compresiva/compresiva. -IAA leve ¹⁶ .	-CC. -Superficies de contacto occipito-axiales (SCOA) congénitas. -Pseudoarticulaciones. -Malalineación faceteria axial. -MO compresiva. -SAA. -IAA moderada/grave ¹⁶ .	-CC. -Otras variables ¹⁶ .	-CC. -MO no compresiva/ compresiva. -Nuevas SCOA adquiridas. -pseudoarticulaciones. -SAA ¹⁶ .	CC ¹⁶ .	No	
TRATAMIENTO	-Asintomáticos, síntomas transitorios. -Conservador: sintomático, ortesis y observación. -Síntomas mecánicos resistente al tto. -Conservador y con signos neurológicos con pruebas provocadoras negativas e imágenes dinámicas sin IAA: Descompresión osteotomía posterior (DOLP) sin durotomía/duroplastia. -Signos neurológicos con pruebas provocadoras positivas e imágenes dinámicas con IAA sin IAA completa: Distracción, fusión C1-C2 y artrodesis, con/sin DOLP. -Paliativos y edad avanzada: Fusión y artrodesis craneocervical (FACC). -Otras: Corrección y distracción cervical con dispositivos intervertebrales (CDDJ) ^{16,17}	-Sin IAA: -DOLP. -Descompresión C1-C2 posterior. -Descompresión anterior: odontotomía total/paical. -Con IAA: -Distracción, fusión C1-C2 y artrodesis. -CDDJ. -Reducción cerrada/abierto. -Tracción manual e instrumental ^{16,17} . -FACC.	-Conservador. -DOLP. -Depende condiciones acompañantes ^{16,17} .	-Conservador: casos leves, no compresivos. -Depende condiciones acompañantes ^{16,17} . -Grupo A con IAA: -Distracción, fusión C1-C2 y artrodesis. -CDDJ ^{16,17} . -Grupo B sin IAA: -Conservador. -DOLP. -FACC.	-Conservador: casos leves, no compresivos. -DOLP con y sin apertura dural/ duroplastia. -CDDJ ¹⁶ .	-Asintomáticos, síntomas transitorios: Conservador: sintomático, ortesis y observación. -Síntomas mecánicos resistente al tto. Conservador y con signos neurológicos con pruebas provocadoras negativas e imágenes dinámicas sin IAA: DOLP con/sin durotomía/duroplastia -Signos neurológicos con pruebas provocadoras positivas e imágenes dinámicas con IAA: Distracción, fusión C1-C2 y artrodesis, con/sin DOLP.	

Tabla N°1. Diferencias entre AA, IB, Platibasia, IBC, y variantes de Malformación de Chiari.

inestabilidad axial C1-C2. En imágenes estáticas se considera mayor a 3 mm del espacio atlanto axial sagital como IA, en casos de AA total se considera el borde más infe-

rior del basion en vez del arco anterior de C1,^{13,14} en caso de ser menor de este valor -como nuestro caso- el manejo es controversial, llamados como invaginación odontoidea

del Grupo B; otro aspecto modificador es la clínica con pruebas provocadoras de UCC presentes, siendo mandatorio los estudios dinámicos en flexión y extensión, donde la diferencia mayor de 3.5 mm de la distancia odontoides-arco anterior C1 entre estudio dinámico y estático se considera como inestabilidad.^{13,14} En nuestro caso, con invaginación basilar de bajo grado, sin IA, con AA congénita simétrica y sin tortícolis rotacional, el tratamiento fue conservador con inmovilización cervical intermitente para evitar la sobrecarga y daño con la flexión.⁸ En casos avanzados de mayor compromiso con déficit neurológico que no mejora, la descompresión osteo-ligamentaria es lo apropiado. Se han mencionado casos de deformidad posterior a cirugías de craneotomías y craniectomías suboccipitales con resección del arco posterior de C1 o C1 y C2 (sobre todo en niños); la fijación occipito-cervical bilateral es la regla. La fijación unilateral está en actual desuso por restringir movilidad, empeorar la calidad de vida y generar gran incidencia de fallo. Las actuales técnicas de fijación anterior o posterior, distracción y artrodesis C1-C2 (siendo un reto quirúrgico cuando existe AA completa con ausencia de C1 y otras deformidades donde no existe anatomía referencial para la entrada y trayectoria de la instrumentación), combinada con la odontoidectomía o la descompresión osteoligamentaria para la reducción de la malalineación craneocervical son estrategias que resuelven los síntomas y recuperan el flujo de líquido cefalorraquídeo en la UCC.^{15,16}

La indicación quirúrgica existe con clínica positiva a las maniobras provocadoras y cuando en las imágenes dinámicas existe reducción de los neuroforámenes, tomando en cuenta las consecuencias biomecánicas y degenerativas secundarias, que ante la corrección de la etiología, la deformidad revierte y posteriormente alivia los signos compresivos.¹⁷ La paciente referida se benefició de manejo conservador y revirtió su clínica. Actualmente está en seguimiento periódico y, ante evidencia de IAA, el equipo tratante optará por procedimientos de fijación y descompresión.

Los términos de AA, IB, IBC e IAA congénita inicialmente fueron considerados sinónimos entre ellos, sin embargo, los conceptos han ido evolucionando. Cada vez es

mejor el entendimiento de la biología y biomecánica de la UCC, permitiendo la diferenciación entre ellos, particularizando a cada uno con sus diferentes escenarios aún controversiales (Tabla 1).¹⁶⁻¹⁸

Los criterios quirúrgicos de la AA en el momento del diagnóstico son la clínica neurovascular compresiva establecida, asociación con otras malformaciones e IAA con signos neurológicos. En las imágenes dinámicas de la UCC, en las cuales se debe proponer procedimientos con fijación,^{16,17} los criterios para abandonar la observación y proponer la cirugía son la intermitencia de sintomatología con períodos que incrementan su duración, falla del tratamiento sintomático médico, degeneración muy avanzada del aparato subaxial, aparición de impresión basilar y MO compresiva¹⁶⁻¹⁹.

CONCLUSIÓN

La AA es una malformación de la UCC, diferente a la IB; no siempre forma parte de esta última y se denomina compensación embriológica cuando está asociada a IB. Puede ser una deformidad congénita cuando la FOA es asimétrica en el plano coronal, a pesar de ser parte de otras malformaciones y síndromes. Por sí sola tiene una evolución lenta, siendo hallazgo en asintomáticos. Para llegar a la IAA son necesarios varios eventos tales como: la IBC, la MO y lateroescoliosis. Si bien el tratamiento inicial es conservador, la observación periódica es necesaria. En el caso presentado se constató la AA simétrica e IBC de bajo grado con MO no compresiva, sin mal alineación ni lateroescoliosis y sin IAA avanzada. Los autores sugieren la necesidad de conocer los conceptos y términos de las anormalidades de la UCC para indicar tratamiento en el momento oportuno y obtener los resultados esperados en cada caso en particular.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Los autores no recibieron ningún apoyo financiero para la investigación, la autoría y/o la publicación de este artículo.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

BIBLIOGRAFÍA

- Sharma M, Singh B, Abhaya A, Kumar H. Occipitalization of atlas with other associated anomalies of skull. *Eur J Anat*, 12 (3): 159-167 (2008)
- Tsou PM, Yau A, Hodgson AR. *Clin Orthop Relat Res*. Vol. 152. Sep-Oct: 1980. Embryogenesis and prenatal development of congenital vertebral anomalies and their classification; pp. 211-231.
- Muthukumar, Natarajan. Proatlans segmentation anomalies: Surgical management of five cases and review of the literatura. *J Pediatr Neurosci*. 2016. 11(1. 14- 19. Doi: 10.4103/1817-1745.181246
- Menezes, A.H., Dlouhy, B.J. Atlas assimilation: spectrum of associated radiographic abnormalities, clinical presentation, and management in children below 10 years. *Childs Nerv Syst* 36, 975-985 (2020). <https://doi.org/10.1007/s00381-019-04488-3>
- Tubbs RS, Lancaster JR, Mortazavi MIM, et al. *J Neurosurg Spine*. Vol. 15. Jul: 2011. Morphometry of the outlet of the foramen magnum in crania with atlantooccipital fusion; pp. 55-59.
- Gholve P, Hosalkar H, Ricchetti E, Pollock A, Dormans J, Drummond D. Occipitalization of the atlas in children -

- Morphologic classification, associations, and clinical relevance. *The Journal of bone and joint surgery*. 2007. 89 (8); 571. DOI: 10.2106/JBJS.F.00527
7. Pang D, Thompson DN. Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction. *Childs Nerv Syst* 2011;27:523-64
 8. Electricwala, A. J., Harsule, A., Chavan, V., & Electricwala, J. T. (2017). Complete Atlantooccipital Assimilation with Basilar Invagination and Atlantoaxial Subluxation Treated Non-Surgically: A Case Report. *Cureus*, 9(6), e1327. <https://doi.org/10.7759/cureus.1327>
 9. Smoker WR. Craniovertebral junction: normal anatomy, craniometry, and congenital anomalies. *Radiographics*. 1994;14 (2): 255-77. doi:10.1148/radiographics.14.2.8190952.
 10. Yin, Y., Yu, X., Wang, P., Meng, C., & Zhang, J. The biomechanical analysis of craniovertebral junction finite element model in atlas assimilation (2015). *Chinese journal of surgery*, 53(3), 211-214.
 11. Wang HW, Ma LP, Yin YH, Yu XG, Meng CL. Biomechanical Rationale for the Development of Atlantoaxial Instability and Basilar Invagination in Patients with Occipitalization of the Atlas: A Finite Element Analysis. *World Neurosurg*. 2019;127:e474-e479. doi:10.1016/j.wneu.2019.03.174
 12. Quantitative measurements of the skull base and craniovertebral junction in congenital occipitalization of the atlas: a computed tomography-based anatomic study. Zong R, Yin Y, Qiao G, Jin Y, Yu X. *World Neurosurg*. 2017;99:96-103.
 13. Goel A, Jain S, Shah A. Radiological Evaluation of 510 Cases of Basilar Invagination with Evidence of Atlantoaxial Instability (Group A Basilar Invagination). *World Neurosurg*. 2018;110:533-543. doi:10.1016/j.wneu.2017.07.007.
 14. Goel A, Sathe P, Shah A. Atlantoaxial Fixation for Basilar Invagination without Obvious Atlantoaxial Instability (Group B Basilar Invagination): Outcome Analysis of 63 Surgically Treated Cases. *World Neurosurg*. 2017;99:164-170. doi:10.1016/j.wneu.2016.11.093.
 15. Vásquez J, Pinos M, Ronquillo V, Varas G, Lara P, Ramos J, Reinoso E, Páez X. Invaginación basilar no asociada a Síndrome de Chiari y compresión crítica de unión bulbomedular: Revisión bibliográfica y técnica quirúrgica en un caso clínico. *Rev. Chil. Neurocirugía*. 2018; 44: 160-166.
 16. Goel A. Cervical Fusion as a Protective Response to Craniovertebral Junction Instability: A Novel Concept. *Neurospine*. 2018 Dec;15(4):323-328.
 17. Joaquim AF, Tedeschi H, Chandra PS. Controversies in the surgical management of congenital craniocervical junction disorders - A critical review. *Neurol India*. 2018 Jul-Aug;66(4):1003-1015.
 18. Goel A. Basilar invagination, syringomyelia and Chiari formation and their relationship with atlantoaxial instability. *Neurol India*. 2018 Jul-Aug;66(4):940-942.
 19. Joaquim AF, Ghizoni E, Giacomini LA, Tedeschi H, Patel AA. Basilar invagination: Surgical results. *J Craniovertebr Junction Spine*. 2014 Apr;5(2):78-84.