

EL ABORDAJE TRANSORAL EN LA MALFORMACIONES OCCIPITOCERVICALES

D. H. D'OSVALDO*, N. DI LORENZO**, M. ARTICO**

* Instituto de Neurocirugía "Costa Buero" - Universidad de Bs. Aires - Argentina.

** Instituto de Neurocirugía - Universidad de Roma - Italia.

PALABRAS CLAVE: Abordaje transoral - Malformación occipitocervical - Dismorfias

RESUMEN

Las malformaciones occipitocervicales pueden ser clasificadas en 3 grupos: A) las dismorfias osteoligamentosas puras que comprimen ventralmente el neuroeje, B) las malformaciones meníngoparenquimatosas (Arnold-Chiari, siringomielia, etc.) que suelen provocar compresión dorsal y central bulbomedular y C) los cuadros mixtos. Clásicamente se trataban mediante una descompresiva posterior y muchos pacientes tenían mala evolución. Nuestro objetivo es demostrar el resultado favorable que se puede lograr en los enfermos del grupo "A" mediante la descompresiva transoral.

En un periodo de 10 años se trataron en el Instituto de Neurocirugía de la Universidad de Roma 15 pacientes con malformaciones del grupo "A". Fueron evaluados clínicamente y radiológicamente y tuvieron un seguimiento postoperatorio promedio de más de 3 años. Seis pacientes tenían sintomatología grave, 8 moderada y 1 leve. Los hallazgos radiológicos más frecuentes y relevantes fueron: impresión basilar, asimilación de C₁ y dislocación C₁-C₂. En el 100% de los casos se verificó radiológicamente la compresión ventral del neuroeje y se descartó la asociación con otras malformaciones. Todos fueron operados mediante clivo-atlanto-odontoidectomía transoral y 12 fueron además fijados por vía posterior. Diez mejoraron francamente, 2 permanecieron estables, 1 continuó deteriorándose y 2 fallecieron.

Consideramos que los enfermos con compresión ventral del neuroeje deben ser operados por vía transoral. Si la compresión es dorsal o central, se preferirá una descompresiva occipitocervical posterior. De comprobarse inestabilidad cráneo-vertebral está indicada, luego de la descompresión, la fijación occipito-atlanto-axoidea por vía posterior. Los cuadros mixtos deben ser evaluados individualmente.

ABSTRACT

Occipitocervical malformations may be classified into three groups: A) pure osteoligamentous dysmorphias, which often ventrally compress the neural axis; B) meningoparenchymatous malformations (Arnold-Chiari, syringomyelia, etc.), which usually present dorsal and central bulbomedullar compression, and C) mixed cases. Classically, they were treated by means of a posterior decompressive surgery and the evolution was poor in most of the patients. Our aim was to demonstrate the favorable results which could be obtained in patients from group A by the employment of transoral decompressive surgery.

Fifteen patients presenting group-A type malformations were treated at the Rome University Neurosurgical Institute in a 10 year's period. Patients were clinically and radiologically evaluated, and had an average of three years follow-up. Symptomatology was severe in 6 cases, moderate in 8 and mild in one patient. The most frequent and prominent radiological findings were: basilar impression, assimilation of C₁ and C₁-C₂ dislocation. Ventral compression of the neural axis was radiologically confirmed in 100% of the cases and the association with other meningoparenchymatous malformations was ruled out. All patients were operated on by transoral clivo-atlanto-odontoidectomy and 12 were also fixed by posterior approach. Ten patients frankly improved, 2 remained stable, 1 continued his impairment and 2 died.

We consider that patients with ventral compression of the neural axis must be transorally operated on. In cases where compression is dorsal or central, posterior occipitocervical decompressive surgery is preferred. Where craniovertebral instability is confirmed, posterior occipito-atlanto-axoid fixation, after decompressive surgery, is indicated. Mixed cases should be individually evaluated following these parameters.

Introducción

La charnela osteoligamentosa occipito-atloidea y las estructuras nerviosas y vasculares en ella contenidas son asiento, en algunas oportunidades, de malformaciones congénitas muchas veces complejas en sus características morfológicas y repercusión clínica.

Tradicionalmente estas lesiones se trataban indistintamente mediante una única intervención: la descompresiva occipitocervical posterior. Desgraciadamente en muchas oportunidades estos pacientes empeoraban su cuadro neurológico o incluso fallecían como consecuencia de la operación.

Con un mayor conocimiento de la fisiopatología de estas lesiones el avance registrado en los métodos de diagnóstico por imágenes y en la técnica microquirúrgica, se comenzó a ofrecer una nueva posibilidad terapéutica a algunos de estos pacientes: la descompresiva anterior por vía transoral.

Es el objetivo de esta comunicación demostrar, a través de nuestra experiencia, las perspectivas que, mediante este abordaje, se abren en estos complejos casos.

Material clínico y métodos

Entre 1977 y 1987 en el Instituto de Neurocirugía de la Universidad de Roma fueron operados por vía transoral 15 pacientes portadores de malformaciones occipitocervicales.

Todos fueron examinados clínicamente y mediante estudios radiológicos simples y poliotomográficos de la charnela occipitoatloidea en posición flexionada, neutral y extendida, a los fines de determinar la morfología ósea malformativa y la estabilidad occipitocervical. Para descartar malformaciones asociadas y confirmar la compresión ventral del neuroeje se efectuaron mielografías con contraste iodado, tomografía computada con contraste intratecal y resonancia nuclear magnética.

Los pacientes fueron controlados clínica y radiológicamente en forma periódica verificando su estado neurológico y la estabilidad de la charnela.

Fueron considerados pacientes con signo-sintomatología "LEVE" aquellos a quienes sus molestias no les impedían desarrollar sus actividades laborales habituales, "MODERADA" los que podían bastarse a sí mismos en su vida diaria pero con limitación parcial o total en su

actividad laboral y "GRAVE" aquellos que necesitaban de la ayuda de otros para sobrellevar su incapacidad. En los resultados terapéuticos se consideró "MEJORIA" la evolución a una categoría mejor que la prequirúrgica.

Hallazgos Clínicos

Integraron esta población 15 pacientes cuyas edades oscilaron entre los 31 y 60 años, con un promedio de 48 años. Ocho pacientes eran del sexo femenino y 7 del masculino. La evolución de la sintomatología osciló entre 1 y 5 años, con un promedio de 2,9 años. La gran mayoría de los enfermos fueron tratados previamente en otros centros asistenciales con diagnósticos erróneos (principalmente como enfermedades degenerativas del Sistema Nervioso).

El compromiso motor fue el hallazgo clínico constante (100% de los casos) y el más determinante del grado de incapacidad de los enfermos, a tal punto que fue el factor utilizado para evaluar objetivamente la evolución de los pacientes. Puede observarse en la TABLA N° 1 el severo compromiso de la vía motora que presentaban la mayoría de los casos. También se encontraron trastornos cerebelo-vestibulares en 10 casos, déficit de pares craneanos (IX, X, XI y XII en diferentes combinaciones) en 7 casos, trastornos sensitivos en 6, cefaleas y/o cervicalgias en 6 pacientes y, con menor frecuencia, incontinencia esfinteriana, diplopia y "drop-attacks".

Tabla 1
HALLAZGOS CLINICOS EN 15 PACIENTES
CON MALFORMACIONES OCCIPITOCERVICALES
 Sexo: Fem. 8 / Masc. 7 / Edad: 31 a 60 años
 Promedio: 48 años

Síndrome neurológico	N° de casos
Déficit motor	15
Leve 1	(tetraparesia en 14 casos)
Moderado 8	
Grave 6	
Trast. cerebelo-vestibulares	10
Pares craneanos	7
Trast. sensitivos	6
Cefalea/cervicalgia	6
Esfinteres	2
Diplopia	1
Drop-Attacks	1

Hallazgos Radiológicos

Se encontraron múltiples anomalías osteoligamentosas en la charnela occipitocervical. Las lesiones más frecuentes y relevantes fisiopatológicamente fueron la impresión basilar, los distintos grados de asimilación del atlas y la dislocación atloideo/axoidea (Figura 1) irreductible ante los cambios de posición de la cabeza, platibasia, ossiculum terminale u os odontoideum, y defectos asociados (asi-



Figura 1. Politomografía en la que se observa impresión basilar (flechas), asimilación de C₁ y dislocación C₁-C₂.

metrias de articulaciones occipitoatloideas, dismorfias petrosas, fusión de vértebras, etc.). Los estudios contrastados (mielografía y mielotomografía computada) y la R.M.N. fueron fundamentales para objetivar la compresión ventral del neuroeje, que estaba presente en el 100% de los casos (Figura 2) y descartar la asociación de malformaciones dorsocentrales, como el Arnold-Chiari y la siringomielia. Estos hallazgos radiológicos están resumidos en la TABLA 2.

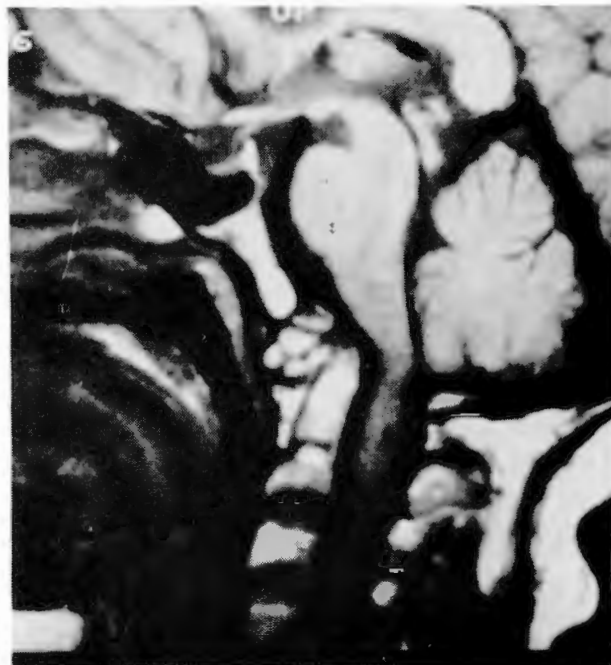


Figura 2. R.M.N. en la que se aprecia impresión basilar con compresión ventral bulbomedular.

Tabla 2
HALLAZGOS RADIOLOGICOS EN 15 PACIENTES CON MALFORMACIONES OCCIPITOCERVICALES

Datos Radiológicos	N° de casos
Impresión Basilar	15
Asimilación del Atlas	11
Dislocación atloideo-axoidea	8
Platibasia	3
Ossiculum Terminale/ Os Odontoideum	2
Otras malformaciones óseas Occipitocervicales	7
Compresión ventral del neuroeje	15
Malformaciones dorsales asociadas	0

Tratamiento

Los 15 pacientes fueron operados mediante la técnica de clivoatlantoodontoidectomía transoral, ya estandarizada por varios autores (2, 6, 9), con leves modificaciones. Bajo anestesia general con traqueostomía electiva, el paciente es colocado en decúbito dorsal con la cabeza en moderada extensión. Luego de abrir la boca con un retractor del tipo Boyle-Davis se realiza, si es necesario, la incisión y retracción del paladar blando sin lesionar la

Handwritten signature or mark.

úvula. Bajo microscopio quirúrgico se practica una incisión lineal de 5 cm. de longitud en la pared posterior de la faringe, centrada en el tubérculo anterior del atlas y se expone el plano óseo mediante retracción subperióstica de los planos blandos prevertebrales. Mediante la utilización de microfresas de alta velocidad e instrumental microquirúrgico largo y angulado, se reseca el arco anterior del atlas, el borde inferior del clivus, la apófisis odontoides y el casi siempre presente y abundante tejido de granulación periodontoideo, hasta ver la duramadre protruir en el campo quirúrgico. Si se produce una laceración de la misma con pérdida de líquido cefalorraquídeo se procede a realizar la reparación de la misma con injerto homólogo de duramadre y cola de fibrina humana. Se cierran los planos con sutura reabsorbible, dejando soluciones antibióticas en forma local (no se usa rutinariamente antibioterapia profiláctica). En el postoperatorio se retira la traqueostomía habitualmente al 2° o 3er. día y al 5° día se autoriza la ingestión de líquidos.

En caso de inestabilidad occipitocervical pre o postoperatoria se efectúa una fijación posterior (O-C₁-C₂) (a veces se incluyó también la apófisis espinosa de C₃). Esto se hizo en 12 casos y en sólo uno se realizó una fusión transoral C₁-C₂ con injerto óseo autólogo (TABLA 3).

Tabla 3

TRATAMIENTO EFECTUADO EN 15 PACIENTES CON MALFORMACIONES OCCIPITOCERVICALES

Tratamiento	N° de casos
Clivoatlanto odontoidectomía	15
Fijación post. occipitocervical	12
Descompresiva posterior	3
Fusión Transoral	1
Tracción Esquelética	1

Es interesante comentar que 3 pacientes habían sido previamente operados mediante descompresiva occipitocervical posterior, con empeoramiento de su cuadro neurológico, antes de ser sometidos a la intervención por vía transoral.

Un solo paciente fue colocado en tracción esquelética con el objeto de reducir una dislocación atloideo axoidea.

Resultados del tratamiento

Dos pacientes murieron como consecuencia de la intervención: uno como resultado de dislocación aguda occipitocervical antes de ser fijado dorsalmente y el segundo como consecuencia de una meningitis (este caso, previamente operado en otra institución por vía posterior, fue el único al que se le realizó una fusión C₁-C₂ por vía transoral).

En dos casos debió suturarse nuevamente el paladar blando por dehiscencia del mismo. Uno de estos pacientes desarrolló una retracción fibrótica tardía con regurgitación nasal y rinolalia.

Los 13 pacientes sobrevivientes tuvieron un seguimiento de 1 a 9 años, con un promedio de 3,15 años. Diez de ellos experimentaron una franca mejoría. Dos permanecieron estables y el restante, que no aceptó la propuesta de una fijación occipitocervical, continuó con deterioro de su cuadro neurológico (TABLA 4).

Tabla 4
RESULTADOS DEL TRATAMIENTO EN 15 PACIENTES CON MALFORMACIONES OCCIPITOCERVICALES*

Resultado	N° de casos
Mejorados	10
Estables	2
Empeorados	1
Fallecidos	2

*Seguimiento entre 1 y 9 años.
Promedio: 3,15 años.

Discusión

Las malformaciones congénitas de la charnela cráneo-vertebral se caracterizan por su extrema variabilidad, tanto en lo que respecta a su morfología como a sus manifestaciones clínicas (10, 11). Es habitual que los pacientes comiencen su sintomatología en forma tardía, en el adulto joven o en la edad media de la vida, como hemos observado en nuestros 15 casos. Hemos comprobado, al igual que otros autores (11), que en la mayoría de los casos el diagnóstico es muy tardío, siendo considerados durante años como portadores de enfermedades degenerativas.

Dentro de esta gran variabilidad clínica y morfológica, las malformaciones occipitocervicales pueden clasificarse en tres grandes gru-

pos: A) las dismorfias osteoligamentosas puras, que se caracterizan por provocar una compresión ventral del neuroeje, donde el compromiso motor es predominante y que, en cierta forma, condiciona el pronóstico, B) las malformaciones meníngeas y del parénquima nervioso (Arnold-Chiari, siringomielia, estrecheces dures, etc.), más frecuentes que las anteriores, que ocasionan una compresión con predominio dorsal o central del neuroeje, y con una repercusión clínica generalmente más heterogénea, y C) los cuadros mixtos, tanto por sus características morfológicas como clínicas (5) y que son los de presentación más frecuente.

La experiencia ha demostrado que la clásica descompresiva occipitocervical posterior, en un número apreciable de pacientes produce un empeoramiento del cuadro neurológico o evolución fatal, debido probablemente a la posición quirúrgica de flexión del cuello, y/o a trastornos vasculares asociados a una distorsión bulbomedular secundaria a la compresión ventral persistente (4, 5, 7).

En la década del '60, bajo una concepción teórica similar a la empleada por Cloward en el tratamiento por vía anterior de las discopatías cervicales, se comenzaron a intervenir algunos de estos pacientes por vía transoral, lográndose descomprimir el bulbo y la médula de las estructuras óseas dismórficas. Con el advenimiento de las técnicas microquirúrgicas, numerosas series publicadas demostraron la seguridad y efectividad de esta intervención (3, 6, 7, 9).

Si bien los pasos esenciales del abordaje transoral microquirúrgico ya fueron bien sistematizados, persisten ciertos aspectos técnicos polémicos, aún no definitivamente resueltos. Aunque algunos autores (3) han comunicado buenos resultados con la intubación traqueal, todos nuestros casos fueron operados con traqueostomía ya que consideramos que así no sólo se evitan las complicaciones del edema local postoperatorio sino que se logra una visión menos obstruida del campo quirúrgico, permitiendo una antisepsia más rigurosa de la cavidad oral. Contrariamente a la opinión de otros autores (1, 9), en nuestra serie, así como en otras ya comunicadas (6), no se utilizó antibioprofilaxis profiláctica. De todas maneras pensamos que el peligro de infección en este abordaje ha sido sobreestimado. En pacientes en buen estado general y utilizando una técnica quirúrgica depurada el riesgo de infección

es muy bajo, probablemente como consecuencia de mecanismos inmunitarios actuantes contra la propia flora oral. Si se abre la duramadre el riesgo aumenta significativamente. En 2 casos de esta serie esto ocurrió accidentalmente y el cierre con injerto homólogo de duramadre y cola de fibrina humana permitió resolver la situación sin complicaciones. El uso de los adhesivos biológicos quizás permita en un futuro próximo operar patología intradural por vía transoral con mayor seguridad.

En 12 de los 15 pacientes se realizó una fijación quirúrgica O-C₁-C₂ por vía posterior para prevenir la inestabilidad occipitocervical secundaria a la atlanto-odontoidectomía transoral (6). La inestabilidad puede provocar una grave mielopatía aguda o crónica, como lo demuestra dramáticamente un caso de nuestra serie, fallecido bruscamente como consecuencia de una dislocación C₁-C₂, el día previo a la planeada intervención de fijación.

En general, se prefirió realizar la fijación posterior después de la descompresiva transoral ya que, habiendo una compresión ventral del neuroeje, la flexión del cuello necesaria para realizar dicha intervención es potencialmente peligrosa para la indemnidad bulbo-medular (2). A pesar de los buenos resultados comunicados en fijaciones occipitocervicales por vía anterior (1), estamos de acuerdo con Gilsbach (6) en cuanto a la conveniencia de usar el abordaje posterior para lograr la estabilización de la charnela. Con el fin de posibilitar una movilización precoz del paciente y, simplificar la técnica quirúrgica, se realizó la fijación posterior con alambre y metilmetacrilato. El seguimiento a largo plazo de los pacientes demostró la eficacia de esta técnica para mantener una correcta estabilidad coincidiendo con la experiencia de otros autores (8).

En conclusión, siguiendo a Menezes y col. (7), consideramos que en las lesiones malformativas occipitocervicales es fundamental determinar si la compresión bulbo-medular es ventral o dorsal. En el primero de los casos es aconsejable descomprimir por vía transoral y en el segundo, mediante un abordaje occipitocervical posterior. Si coexiste una inestabilidad cráneo-vertebral deberá realizarse a posteriori de la descompresión, una fijación occipitocervical posterior. Aunque los casos muy complejos requieren una evaluación

particular, consideramos que este esquema terapéutico general permite un manejo racional de estos pacientes y ofrece amplias posibilidades de resultados alentadores.

BIBLIOGRAFIA

1. **Bonney G, Williams JP:** Trans-oral approach to the upper cervical spine. *J Bone Joint Surg (Br)* **64 B:**691-698, 1985.
2. **Crockard HA:** The transoral approach to the base of the brain and upper cervical cord. *Ann R Coll Surg Engl* **67:**321-325, 1985.
3. **Crockard HA:** Anterior approaches to lesions of the upper cervical spine. *Clin Neurosurg* **34:**389-416, 1988.
4. **Dastur DK, Wadia NH, Desai AD et al:** Medullospinal compression due to atlantoaxial dislocation and sudden haematomyelia during decompression. Pathology, pathogenesis and clinical correlations. *Brain* **88:**897-924, 1965.
5. **Di Lorenzo N, Fortuna A, Guidetti B:** Craniovertebral junction malformations. Clinicoradiological findings, long term results and surgical indications in 63 cases. *J Neurosurg* **57:**603-608, 1982.
6. **Gilsbach J, Eggart HR:** Transoral operations for craniospinal malformations. *Neurosurg Rev* **6:**199-209, 1983.
7. **Menezes AH, Van Gilder JC, Graf CJ et al:** Craniocervical abnormalities. A comprehensive surgical approach *J Neurosurg* **53:**444-455, 1980.
8. **Nagashima C, Kubotas S:** Craniocervical abnormalities. Modern diagnosis and a comprehensive surgical approach. *Neurosurg Rev* **6:**187-197, 1983.
9. **Pasztor E:** Transoral approach for epidural craniocervical pathological processes. *Adv Tech Stand Neurosurg* **12:**125-170, 1985.
10. **Schmidt H, Sartor K, Heckl RW:** Bone malformations of the craniocervical region, in: Vinken PJ, Bruyn GW (eds): *Congenital malformations of the spine and spinal cord. Handbook of Clinical Neurology, North-Holland (Amsterdam)* **32:**1-98, 1978.
11. **Spillane JD, Pallis C, Jones AM:** Developmental abnormalities in the region of the foramen magnum. *Brain* **80:**11-48, 1957.