

Signo de Lhermitte y parestesias en manos como manifestación inicial de os odontoideo en la edad avanzada

B. RUIZ TORRES^a, B. ZALDÍBAR BARINAGA^a, M.A. JARNE ESPARCIA^a y C. RÍOS GÓMEZ^b

^aMédico Especialista en Rehabilitación. ^bMédico Especialista en Neurología. Hospital Comarcal de Barbastro. Huesca.

Resumen.—Las anomalías congénitas de la apófisis odontoides son poco frecuentes y se desconoce su prevalencia real, ya que pueden permanecer asintomáticas.

Presentamos el caso de una mujer de 84 años de edad con manifestaciones clínicas y radiológicas de os odontoideo. La paciente fue remitida al servicio de Rehabilitación por dolor cervical de dos meses de evolución. Como datos más significativos, refería sensación subjetiva de pérdida de fuerza en ambas manos, parestesias y la aparición de una sensación ascendente de “descarga eléctrica” en extremidades inferiores y superiores desencadenada con la flexión cervical (signo de Lhermitte). En la resonancia magnética nuclear de columna cervical se evidenciaba una compresión medular a la altura de C1-C2 y una falta de fusión de la apófisis odontoides (os odontoideo).

Radiológicamente en el os odontoideo se observa una banda radiolúcida amplia entre la apófisis odontoides y el cuerpo del axis, como manifestación de una anomalía de su fusión. Se desconoce la frecuencia real. Hay que tenerla en cuenta en pacientes con dolor occipitocervical y/o clínica de mielopatía y/o isquemia vertebrobasilar, ya que el diagnóstico sólo puede realizarse mediante la radiología. Discutimos sobre los signos clínicos y las imágenes radiológicas que llevan al diagnóstico, así como sobre su tratamiento.

Palabras clave: *Os odontoideo. Anomalía congénita. Apófisis odontoides. Signo de Lhermitte.*

LHERMITTE'S SIGN AND PARESTHESIA OF THE HANDS AS AN INITIAL MANIFESTATION OF OS ODONTOIDEUM AT AN ADVANCED AGE

Summary.—Congenital anomalies of the odontoid process are uncommon, and their true prevalence is unknown since they may remain asymptomatic.

We present the case of an 84-year-old woman with clinical and radiographic manifestations of os odontoideum. The patient was referred to the Rehabilitation Center for neck

pain of two months' duration. Among significant findings, the patient reported a subjective sensation of a loss of strength in both hands, paresthesia, and the occurrence of an ascending “electric shock” sensation in the legs and arms which occurred with cervical flexion (Lhermitte's sign). Magnetic resonance imaging of the cervical spinal column revealed spinal cord compression at the level of C1-C2 and a failure of fusion of the odontoid process (os odontoideum).

Radiographically, with os odontoideum a wide radiolucent band is observed between the odontoid process and the body of the axis, as a manifestation of a fusion anomaly. The true incidence is unknown. This condition should be considered in patients with occipitocervical pain and/or clinical signs of vertebrobasilar myelopathy and/or ischemia, since a diagnosis can only be made radiographically. We discuss the clinical manifestations and radiographic images that lead to a diagnosis, and the treatment of this condition.

Key words: *Os odontoideum. Congenital anomaly. Odontoid process. Lhermitte's sign.*

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas de la apófisis odontoides son poco frecuentes y se desconoce su prevalencia real, ya que pueden permanecer asintomáticas. Suelen descubrirse en pacientes que han sufrido un traumatismo cervical o en aquellos que presentan sintomatología suficiente para requerir investigación radiológica.

Básicamente existen tres tipos: aplasia (agenesia completa), hipoplasia (agenesia parcial) y os odontoideo (falta de fusión o “huesecillo” odontoideo). La aplasia es extremadamente rara y el os odontoideo la anomalía más frecuente^{1,2}. La diferencia entre ellas es únicamente radiológica, ya que las manifestaciones clínicas, cuando aparecen, son similares y secundarias a una compresión medular provocada por inestabilidad atlantoaxial (inestabilidad C1-C2)¹⁻³.

Fig. 1.—Resonancia magnética nuclear cervical donde se observa la falta de fusión de la apófisis odontoides (os odontoeideo), la compresión medular C1-C2 y signos de espondilosis cervical.

Presentamos el caso de una paciente de edad avanzada con manifestaciones clínicas de os odontoeideo de inicio tardío, describimos los signos clínicos y las imágenes radiológicas que llevaron al diagnóstico, así como el tratamiento realizado.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Se trataba de una mujer de 84 años de edad sin antecedentes personales de interés, que fue remitida al servicio de Rehabilitación por dolor cervical de dos meses de evolución y parestesias en manos desde hacía más de dos años.

Como datos más significativos, la paciente refería sensación subjetiva de pérdida de fuerza en ambas manos, de predominio en la derecha, y la aparición de una sensación ascendente de “descarga eléctrica” en extremidades inferiores y superiores desencadenada con la flexión cervical.

En la exploración se objetivaba una disminución de la movilidad cervical activa y pasiva en los últimos grados de recorrido articular en todos los movimientos y la aparición de la sensación de “corriente eléctrica” en extremidades con la flexión cervical (signo de Lhermitte). En ese momento el dolor cervical era de leve intensidad y el resto de la exploración neurológica era normal.

En la radiografía de columna cervical lateral se observaban además de signos degenerativos compatibles con espondilosis cervical, una alteración en la disposición normal entre la apofisis odontoides y el arco anterior del atlas, visualizándose una formación ovalada en el vértice de la odontoides. En la resonancia magnética nuclear (RMN) de columna cervical se evidenciaba una compresión medular a la altura de

C1-C2, con signos de inestabilidad a ese nivel y falta de fusión de la apófisis odontoides, y existían signos de cervicoartrosis con tendencia a la estenosis de canal, sin que se apreciaran datos de mielopatía cervicoartrósica (fig. 1).

Se remitió a la paciente al servicio de Neurología para su valoración, pautándose tratamiento sintomático con carbamazepina (400 mg/8 horas) y amitriptilina (25 mg al día), con lo que mejoraron las parestesias, se contraindicó cualquier tipo de terapia rehabilitadora y se planteó una actitud conservadora en espera de la evolución clínica, teniendo en cuenta la edad de la paciente y el elevado riesgo quirúrgico.

DISCUSIÓN

El os odontoeideo aparece como un osículo ovalado o redondeado en el vértice de la apófisis odontoides (ortotópico) o cerca de la base del occipital en el área del foramen magnum (distópico), donde puede estar fusionado con el clivus. Radiológicamente se observa una banda radiolúcida amplia entre la apófisis odontoides y el cuerpo del axis, como manifestación de una anomalía de su fusión^{2,3}.

La etiología no está clara, existiendo en la literatura evidencias de causas congénitas y adquiridas⁴. Se han comunicado casos que se desarrollaron varios años después de un traumatismo y en los cuales la odontoides inicialmente era normal. Esto permite asumir que algunos casos pueden ser debidos a una fractura no reconocida en la base de la apófisis odontoides o a un daño en la epífisis de la misma durante los primeros años de la vida^{1,3,5}. Algunos autores han observado que las anomalías de la odontoides pueden aparecer con más frecuencia que en el resto de la población en pacientes con síndrome de Down, síndrome de Klippel-Feil y en algunas displasias espondiloepifisarias^{1,3,6}.

Es raro que el os odontoeideo se diagnostique en la infancia, aunque hay casos descritos antes de los tres años, siendo la edad media del diagnóstico de 18,9 años^{1,5}.

En nuestro caso no podemos precisar si el origen es congénito o adquirido, aunque la paciente no relata episodio traumático previo.

En cuanto a las manifestaciones clínicas, tanto el os odontoeideo como las otras anomalías de la apófisis odontoides, en muchos casos, cursan de forma asintomática, constituyendo un hallazgo radiológico^{1,2,4,6}. En el caso de que provoquen sintomatología, ésta puede presentarse con una amplia gama de síntomas y signos como: síntomas mecánicos por irritación de la articulación atlantoaxil, síntomas neurológicos por compresión medular debida a la inestabilidad atlantoaxil y síntomas y signos de isquemia cerebral y de

troncoencéfalo debidos a compresión de la arteria vertebral por debajo del foramen magnum.

En nuestro caso, la paciente presentaba dolor cervical y como sintomatología más llamativa un signo de Lhermitte e intensas parestesias en manos por compresión de los cordones posteriores medulares secundarias a la inestabilidad C1-C2.

El signo de Lhermitte se considera como un signo de desmielinización de los cordones posteriores de la médula cervical que se desencadena por el estiramiento de dichos fascículos con la flexión del cuello. Generalmente se relaciona con la esclerosis múltiple aunque se ha descrito asociado a numerosos procesos^{7,8}. No responde a los analgésicos ni antiinflamatorios habituales. Suele responder bien a los antiepilépticos como la carbamazepina o la fenitoína⁹.

El diagnóstico de os odontoideo se establece mediante la radiología convencional, sin que exista evidencia que apoye la realización de otros estudios para confirmarlo. Las radiografías dinámicas en flexión y extensión se utilizan para valorar la inestabilidad C1-C2. La tomografía y la tomografía axial computarizada (TAC) ayudan a definir mejor la anatomía y la relación con otras estructuras óseas, y la RMN valora la existencia de mielopatía⁴.

La historia natural del os odontoideo es variable y no se han encontrado factores predictivos de deterioro en pacientes asintomáticos. En los casos en los que no existen déficit neurológicos ni inestabilidad C1-C2, se recomienda un tratamiento conservador basado en la observación radiológica y clínica. La cirugía está indicada en los casos que cursan con déficit neurológico o inestabilidad⁴.

En nuestro caso no podemos precisar el origen congénito o adquirido, pero a pesar de todo es destacable la avanzada edad en la se iniciaron los síntomas y pudo realizarse el diagnóstico. Dada la edad de la paciente y el largo período de evolución libre de síntomas, se valoraron el riesgo y el beneficio del tratamiento quirúrgico y se optó por una actitud conservadora con tratamiento médico que fue eficaz, parcialmente, en el control de los síntomas.

En resumen, podemos concluir que se desconoce la frecuencia real de esta anomalía y que hay que considerarla en pacientes con dolor occipitocervical, mielopatía o isquemia vertebrobasilar, ya que estos

síntomas pueden ser debidos al os odontoideo entre otras muchas causas, cuyo diagnóstico sólo puede realizarse mediante la radiología⁴. El dolor cervical es un motivo frecuente de consulta en rehabilitación y antes de plantear un tratamiento que pudiera empeorar la situación de determinados pacientes, es preciso establecer previamente un diagnóstico correcto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hensinger RN. Anomalías congénitas de la columna vertebral. En: Columna vertebral. 4ª ed. México: Mc Gaw Hill Interamericana, 2000.
2. Hensinger RN, Fielding JW, Hawkins RJ Congenital anomalies of the odontoid process. Orthop Clin North Am 1978;9:901-12.
3. Hensinger RN. Congenital anomalies of the cervical spine. Clin Orthopedic 1991;264:16-38.
4. Hadley MN. Os odontoideo. Neurosurgery 2002;50(Supl 3):148-55.
5. Fielding JW, Hensinger RN, Hawkins RJ Os odontoideo. J Bone Joint Surg Am 1980;62:376.
6. Girona Chenoll G, Mañez Añon R, Beseler Soto R. Inestabilidad cervical en el síndrome de Down. Rehabilitación (Madr) 2002;36:109-15.
7. Porta-Etessan J, Martínez-Salio A, Berbel A, Balsalobre-Aznar J, Esteban J, Benito-León J et al. Fenómeno de Lhermitte en tres pacientes oncológicos. Rev Neurol 2000;30: 649-51.
8. Gracia-Moreno JM, Izquierdo G. Signo de Lhermitte. Neurología 2002;17:143-50.

Correspondencia:

B. Ruiz Torres
Servicio de Rehabilitación
Hospital Comarcal de Barbastro
Ctra. Tarragona-San Sebastián s/n
22300 Barbastro. Huesca