



CARTAS AL EDITOR

Mielopatía cervical como forma de presentación de un os odontoideo



Cervical myelopathy as the initial manifestation of *os odontoideum*

Sr. Editor:

La presencia de un os odontoideo se debe a la separación entre la apófisis odontoides y el cuerpo de la segunda vértebra cervical (C2); puede ser clínicamente grave cuando causa dislocación atlanto-axial, lo que puede producir dolor cervical, tortícolis, cefalea, síntomas neurológicos debidos a compresión medular o de las arterias vertebrales, e incluso muerte súbita.

En la actualidad, es necesario concretar de manera más precisa la etiología y el tratamiento de esta enfermedad; también se precisan estudios poblacionales que permitan determinar su prevalencia.

Se presenta el caso de una paciente con una mielopatía compresiva debida a una luxación atlanto-axoidea, en relación a la presencia de un os odontoideo.

Caso clínico

Mujer de 25 años, sin antecedentes patológicos de interés, ni de traumatismo craneocervical o desempeño laboral de riesgo, con dificultad progresiva en la marcha por debilidad subjetiva del hemicuerpo izquierdo, de 3 años de evolución, sin disfagia ni otros síntomas. En la exploración física se objetivaron reflejos osteotendinosos vivos, *clonus* aquileo y respuesta cutáneo-plantar extensora en el hemicuerpo izquierdo. No se hallaron alteraciones en la sensibilidad termoalgésica, hiperlaxitud cutánea ni hipermovilidad articular.

Entre las pruebas complementarias, no hubo hallazgos sugestivos de enfermedad reumática ni de trastornos del metabolismo fosfo-cálcico. Una RM cervical mostró una luxación atlanto-axoidea anterior, que producía una compresión medular en la unión bulboespinal (fig. 1); este hallazgo se complementó mediante una TC de columna cervical, que mostró la presencia de un os odontoideo (fig. 2). En esas imágenes, puede apreciarse que el os odontoideo rebasa la línea de Chamberlain (que une el borde posterior del paladar

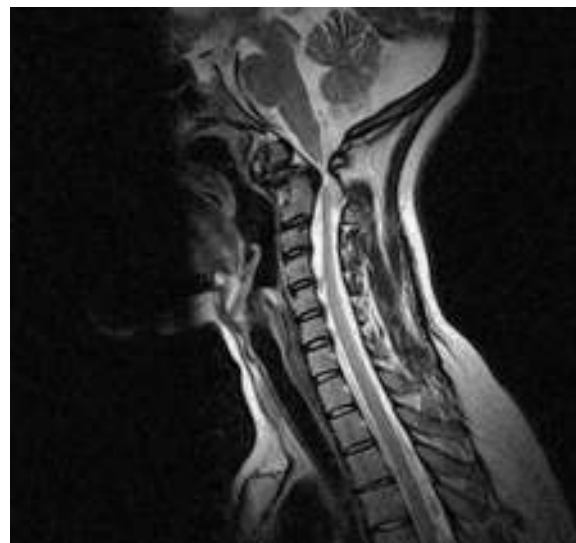


Figura 1 RM cervical, que muestra una compresión de la médula espinal en la unión bulbomedular.

duro con la rebaba posterior del agujero occipital) en ausencia de otras lesiones óseas, indicando la presencia de una impresión basilar.

Se realizó una artrodesis occipitocervical y una laminectomía C1 bilateral, remitiendo la debilidad hemicorporal izquierda.

Discusión

Las hipótesis más aceptadas sobre la etiología del os odontoideo son: 1) secundaria a una fractura de la sincondrosis odontoidea antes de que esta cierre (entre los 5 y 6 años de edad)¹, en la que el fragmento craneal, traccionado progresivamente por los ligamentos alares durante el crecimiento, se separa de la base del axis y persiste gracias al aporte sanguíneo recibido desde la arcada vascular apical (en algunas series, la etiología traumática llega al 56% de los casos)²; y 2) de origen congénito, como puede ser este caso, en que la TC cervical detectó la presencia de una impresión basilar. Se han descrito casos de os odontoideo en gemelos monocigotos³ y en familias, con un patrón hereditario dominante^{4,5}; también se han hallado genes asociados a esta enfermedad, algunos de ellos asociados a la morfogénesis

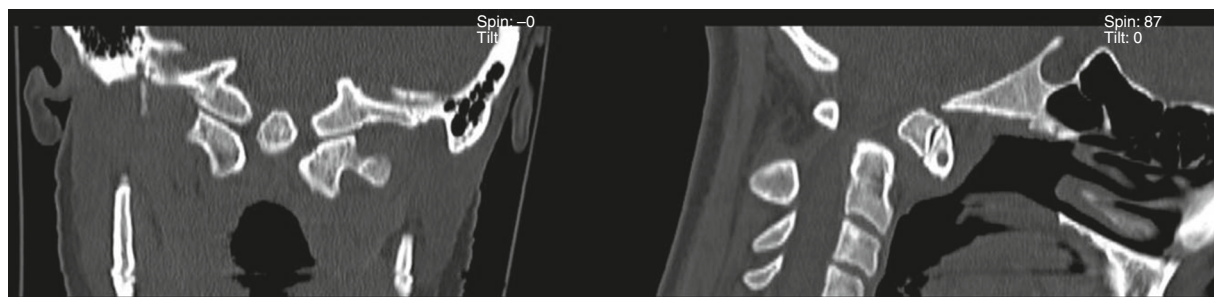


Figura 2 TC cervical: presencia de un os odontoideo con luxación atlanto-axoidea anterior. La porción superior del os odontoideo rebasa la línea de Chamberlain (borde posterior del paladar duro-rebaba posterior del agujero magno), señalando la presencia de una impresión basilar.

y mantenimiento óseo. Así, Straus et al. identificaron un incremento en la expresión de hasta 213 genes en gemelos con os odontoideo en comparación a su grupo control, y tendencia a una mayor expresión de los genes MMP8, KIT, HIF1A, CREB3, PWHAZ, TGFBR1, NFKB2, FGFR1, IPO8, STAT1, COL1A1, y BMP3 en un grupo de pacientes con os odontoideo⁶.

Según la posición del fragmento de la apófisis odontoides, el os odontoideo puede ser ortotópico, cuando dicho fragmento permanece en su posición anatómica o distópico (como en este caso), cuando se encuentra en otra distinta (que comúnmente conlleva estrechamiento de la unión craneocervical), siendo este el tipo más frecuentemente asociado a una dislocación de la articulación atlanto-axial.

La expresión clínica de esta enfermedad es variable, y se podría dividir en 4 categorías: 1) pacientes asintomáticos (incluso con dislocación atlanto-axial demostrada mediante pruebas radiológicas); 2) síntomas locales como dolor cervical, torticolis o cefalea; 3) presencia de síntomas debidos a mielopatía cervical compresiva (que pueden ser transitorios, estáticos o progresivos)⁷; y 4) portadores de síntomas secundarios a isquemia vertebrobasilar^{8,9}. También se han descrito casos de muerte súbita.

Para el diagnóstico son necesarias pruebas de imagen, pudiendo bastar con una radiografía simple de columna cervical⁹; sin embargo, imágenes de TC o RM son más precisas, pudiendo verse en esta el compromiso medular. En este caso, no se tomaron imágenes en flexo-extensión cervical por la posibilidad de deterioro clínico, a pesar de su potencial capacidad diagnóstica.

En la actualidad, los tratamientos recomendados solo cuentan con un nivel de evidencia tipo III⁹. Los pacientes asintomáticos, sin dislocación atlanto-axial, pueden tratarse de forma conservadora realizando un seguimiento clínico-radiológico, ya que, si bien la mayoría de las series describen una historia natural sin progresión, algunos desarrollan una dislocación atlanto-axial^{10,11}. En aquellos con síntomas neurológicos y dislocación atlanto-axoidea, se recomienda tratamiento quirúrgico, prefiriéndose una fijación posterior y artrodesis C1-C2^{9,12}. En pacientes asintomáticos con dislocación atlanto-axial, se recomienda cirugía por un posible daño medular ante traumatismos cervicales menores^{2,9,10}, si bien algunos autores no han hallado síntomas durante el seguimiento de pacientes no intervenidos^{1,13}.

En esta paciente, la presencia de un os odontoideo congénito, sugerido por la coexistencia de impresión basilar, se manifestó mediante debilidad y piramidalismo en el

hemicuerpo izquierdo, secundarios a compresión medular producida por una luxación atlanto-axoidea anterior.

Conflicto de intereses

Ninguno de los autores tiene conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Fielding JW, Hensinger RN, Hawkins RJ. *Os Odontoideum*. J Bone Joint Surg Am. 1980;62:376–83.
2. Klimo Jr P, Kan P, Rao G, Apfelbaum R, Brockmeyer D. *Os odontoideum*: Presentation, diagnosis, and treatment in a series of 78 patients. J Neurosurg Spine. 2008;9:332–42.
3. Kirlow KA, Hathout GM, Reiter SD, Gold RH. *Os odontoideum* in identical twins: Perspectives on etiology. Skeletal Radiol. 1993;22:525–7.
4. Morgan MK, Onofrio BM, Bender CE. Familial *os odontoideum*. Case report. J Neurosurg. 1989;70:636–9.
5. Wang S, Wang C. Familial dystopic *os odontoideum*: A report of three cases. J Bone Joint Surg Am. 2011;93:e44.
6. Straus D, Xu S, Traynelis V. *Os odontoideum* in identical twins: Comparative gene expression analysis. Surg Neurol Int. 2014;5:37.
7. McGoldrick JM, Marx JA. Traumatic central cord syndrome in a patient with *os odontoideum*. Ann Emerg Med. 1989;18:1358–61.
8. Sasaki H, Itoh T, Takei H, Hayashi M. *Os odontoideum* with cerebellar infarction: A case report. Spine. 2000;25:1178–81.
9. Rozzelle C, Aarabi B, Dhall S, Gelb D, Hurlbert R, Ryken T, et al. *Os Odontoideum*. Neurosurgery. 2013;72:159–69.
10. Menezes AH, Ryken TC. Craniovertebral abnormalities in Down's syndrome. Pediatr Neurosurg. 1992;18:24–33.
11. Clements WD, Mezue W, Mathew B. *Os odontoideum*: Congenital or acquired? That's not the question. Injury. 1995;26:640–2.
12. Zhang Z, Zhou Y, Wang J, Chu T, Li C, Ren X, et al. Acute traumatic cervical cord injury in patients with *os odontoideum*. J Clin Neurosci. 2010;17:1289–93.
13. Spierings EL, Braakman R. The management of *os odontoideum*. Analysis of 37 cases. J Bone Joint Surg Br. 1982;64:422–8.

H. Tejada Meza*, P. Modrego Pardo y J. Gazulla Abio

Departamento de Neurología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: htmeza@gmail.com (H. Tejada Meza).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2014.06.006>