

Monitorización con potenciales evocados somatosensoriales durante la descompresión occipitocervical en un lactante con acondroplasia: reporte de un caso

RODRIGO I. DÍAZ POSADA¹, KELLY PAYARES ÁLVAREZ², JUAN F. ARIAS MONTOYA³,
DIVA PAOLA OSPINO ARÉVALO⁴

RESUMEN

Se revisa el caso de un paciente de ocho meses de edad, con acondroplasia y síntomas sugestivos de compresión cervicomedular. Los síntomas incluían convulsiones tónico-clónicas generalizadas, irritabilidad, episodios frecuentes de apnea, control cefálico nulo, flacidez generalizada, reflejos osteotendinosos abolidos y fontanela abombada. Los estudios radiológicos incluyeron tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) que mostraron la compresión, y signos de mielopatía cervical crónica, esto último fue confirmado con estudio de potenciales evocados somatosensoriales (PESS) preoperatorios del nervio mediano. Al paciente se le hicieron descompresión de la fosa posterior y laminectomía de C-1. La monitorización con PESS intraoperatorios continuos se usó para observar los cambios electrofisiológicos que se pueden presentar con la descompresión medular, y además para ayudar a determinar la extensión de la descompresión requerida.

¹ Neurocirujano, Profesor Asistente, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

² Fisiatra, Profesora Asociada, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

³ Residente de Neurocirugía, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

⁴ Médica Interna, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

Correspondencia: Rodrigo I. Díaz Posada

Dirección electrónica: ridiazp@yahoo.es

Recibido: 06 de mayo de 2005

Aceptado: 23 de mayo de 2005

PALABRAS CLAVE

ACONDROPLASIA
COMPRESIÓN OCCIPITOCERVICAL
LACTANTE
POTENCIALES EVOCADOS
SOMATOSENSORIALES

INTRODUCCIÓN

El propósito de la monitorización neurofisiológica intraoperatoria es intentar disminuir la morbilidad neurológica, resultante de una manipulación directa o indirecta del sistema nervioso.¹

En la actualidad se está haciendo énfasis creciente en el uso de la monitorización neurofisiológica intraoperatoria, en un intento para detectar la disfunción del tejido nervioso cuando aún es reversible o mínima.²

La frecuencia del uso de los potenciales evocados ha aumentado entre los electrofisiólogos, anestesiólogos, cirujanos, ortopedistas y neurocirujanos, como método para monitorizar la función neurológica y protegerla contra posibles lesiones durante la cirugía de columna.

Hay estudios clínicos en intervenciones quirúrgicas de la columna cervical, que han demostrado una clara disminución en la morbilidad con el uso de la monitorización electrofisiológica intraoperatoria, pero casi no hay datos que evalúen su utilidad en pacientes a quienes se les realiza descompresión suboccipital, razón por la cual nos pareció importante describir el caso clínico de un lactante de 8 meses de edad con diagnóstico de acondroplasia.

En pacientes con malformación de Arnold Chiari I hay desplazamiento caudal de las amígdalas

cerebelosas a través del foramen magno, lo cual puede causar compromiso del tallo cerebral y la médula espinal, siringomielia, alteraciones nerviosas craneales y, rara vez, hidrocefalia.³ A estos pacientes se les hace tratamiento quirúrgico para disminuir la presión sobre el tallo y la médula espinal y restaurar la dinámica del flujo sanguíneo cerebroespinal para eliminar cualquier diferencia de presión entre los espacios subaracnoideos craneal y medular que pueda conducir a siringomielia.

En la encuesta realizada por la sección pediátrica de la Asociación Americana de Neurocirujanos entre 1987 y 1998, la mayoría de los encuestados informaron que en estos casos hacen descompresión de la fosa posterior y duraplastia; sin embargo, recientemente varios autores han sugerido que algunos pacientes con Arnold Chiari I y siringohidromielia mejoran con la sola descompresión ósea.⁴

Los cambios intraoperatorios de los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) en estas intervenciones quirúrgicas, pueden ayudar a decidir cuánto extenderse en la descompresión, para así disminuir los riesgos de posibles complicaciones que se puedan presentar en procedimientos con apertura de la dura (intradurales).

En el estudio de Munshi y colaboradores en el año 2000, se encontró que no había diferencia significativa en la mejoría sintomática entre dos grupos de pacientes, a uno de los cuales se le había practicado duraplastia; pero sí la hubo en la frecuencia de complicaciones que fue de 42% en el grupo de duraplastia, y de 10% en el grupo sin apertura de la duramadre.⁵

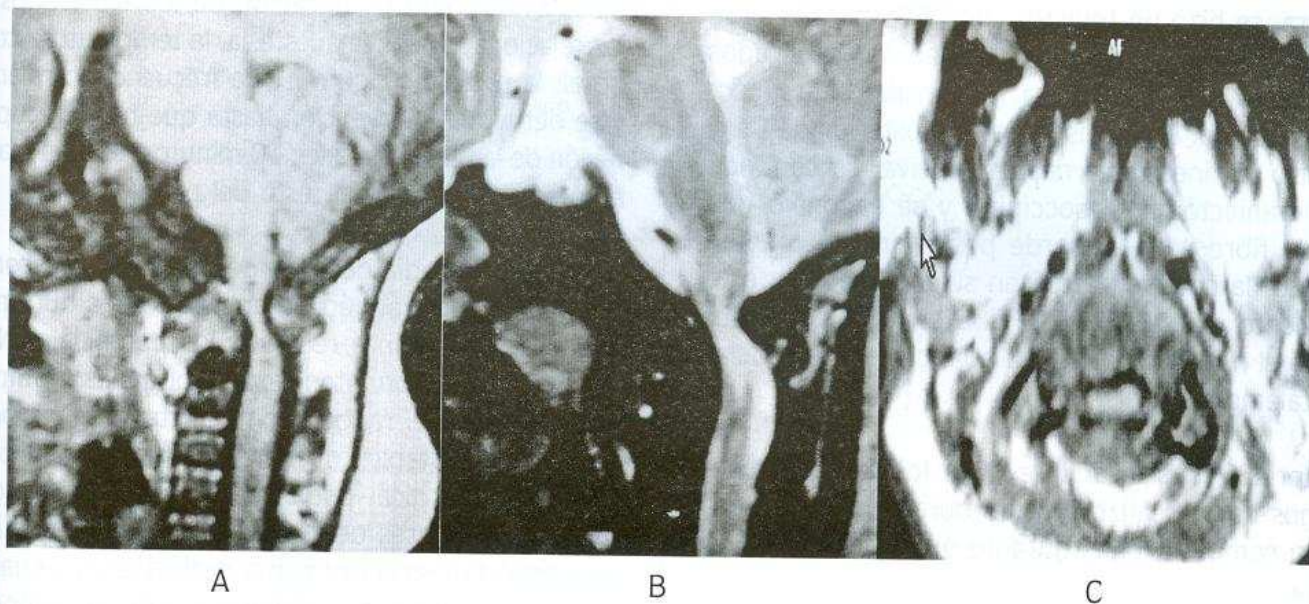
Caso clínico

Se trata de un niño evaluado inicialmente a los tres meses de edad con características morfológicas de acondroplasia; se lo halló

hipotónico e irritable con ausencia de control cefálico y fontanela anterior abombada; tenía apneas frecuentes por lo que requería oxígeno continuo. Posteriormente presentó dos crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas. La

TC mostró que los ventrículos estaban aumentados de tamaño por lo cual se practicó una RM que mostró compresión occipitocervical importante con signos de mielopatía crónica (Figura N° 1).

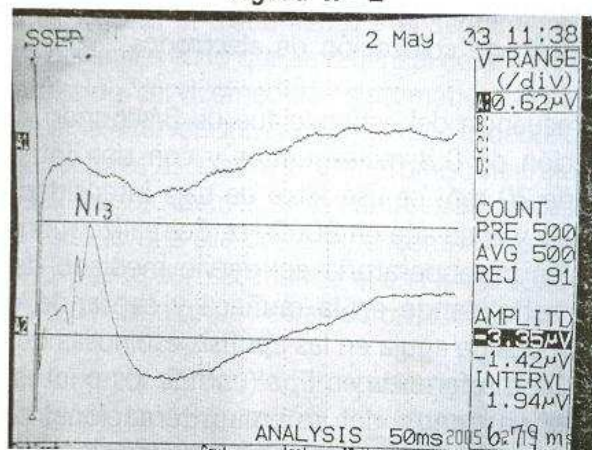
Figura N° 1



A. RM T1 sagital; B. RM T2 sagital; C. RM T1 axial. Resonancia magnética preoperatoria del cerebro que muestra compresión occipitocervical; además se observan signos de mielopatía cervical crónica y aplastamiento medular.

Debido a múltiples episodios de infección de la vía aérea superior y de neumonía, se efectuó descompresión quirúrgica a los 8 meses de edad, momento en el cual fue evaluado nuevamente: se evidenció que aún no había sostén cefálico y aunque sus movimientos eran espontáneos se encontraron flacidez y arreflexia osteotendinosa generalizadas. Los PESS preoperatorios mostraron ausencia de potenciales tálamo-corticales; solo se logró registrar el potencial N13 con latencia y amplitud dentro de los rangos normales (Figura N° 2).

Figura N° 2



Potenciales evocados somatosensoriales preoperatorios; hay ausencia de potenciales tálamo-corticales y solo se logra registrar el potencial N13 cuyas latencia y amplitud están en los rangos normales.

METODOLOGÍA

Descripción operatoria

Bajo anestesia general, en decúbito prono, fijación con cabezal de tres pines con el cuello en posición neutra, se hizo un registro con PESS basales para excluir los hallazgos que pudieran ser explicados por la posición de la cabeza. Con un abordaje suboccipital medial se expuso el arco posterior de C1 y se hizo laminectomía descompresiva; se continuó con craniectomía suboccipital y se encontró una banda fibrosa en el borde posterior del foramen magno, la cual se resecó en su totalidad; en este momento el estudio con PESS evidenció, estimulando el nervio mediano, la aparición de potenciales tálamo-corticales.

Se apreció saco tecal libre y por los anteriores hallazgos no se realizó incisión dural. No se presentaron complicaciones durante ni después de la cirugía.

Monitorización

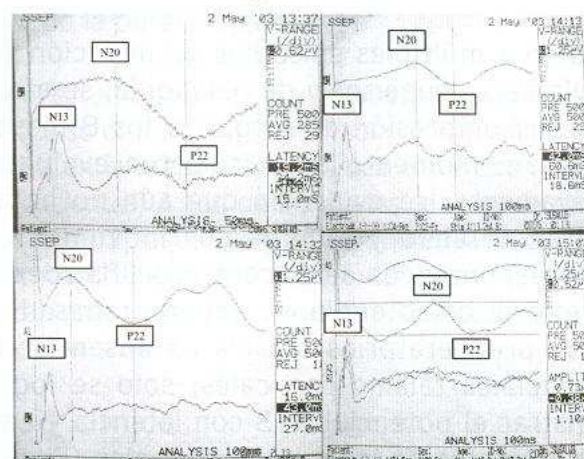
Se utilizó un aparato de electromiografía y potenciales evocados marca Nihon-Kohden de dos canales. Las respuestas se registraban de acuerdo con el sistema internacional 10/20 de electroencefalografía de colocación de electrodos.

La frecuencia del estímulo fue de 3/segundo, con duración de 0.3 milisegundos y con una intensidad de 20 mA; se usó filtro de baja intensidad en 100 Hz y el de alta en 3000 Hz. Se realizó monitorización intraoperatoria del nervio mediano derecho, estimulando en la muñeca y captando con electrodos de aguja en las apófisis espinosas de C7 y C3, con referencia en Fpz (uno de los puntos de referencia dentro del sistema internacional para toma de EEG) y colocación de un electrodo tierra en el antebrazo. Se consideró como cambio significativo la disminución en la amplitud de la respues-

ta del 50% o mayor en comparación con la inicial. Se registró el potencial N13 con latencia y amplitud normales posinducción anestésica. A la hora y media de iniciada la cirugía se registró un 50% de disminución en la amplitud del potencial N13, lo cual se le comunicó inmediatamente al neurocirujano y al anestesiólogo; se revisaron los factores técnicos tales como la ubicación de los electrodos y los relacionados con la anestesia, la temperatura corporal, la presión sanguínea y la frecuencia cardíaca, y se detuvo la intervención hasta que hubo recuperación de la respuesta a los 10 minutos; esta se mantuvo estable durante el resto del procedimiento.

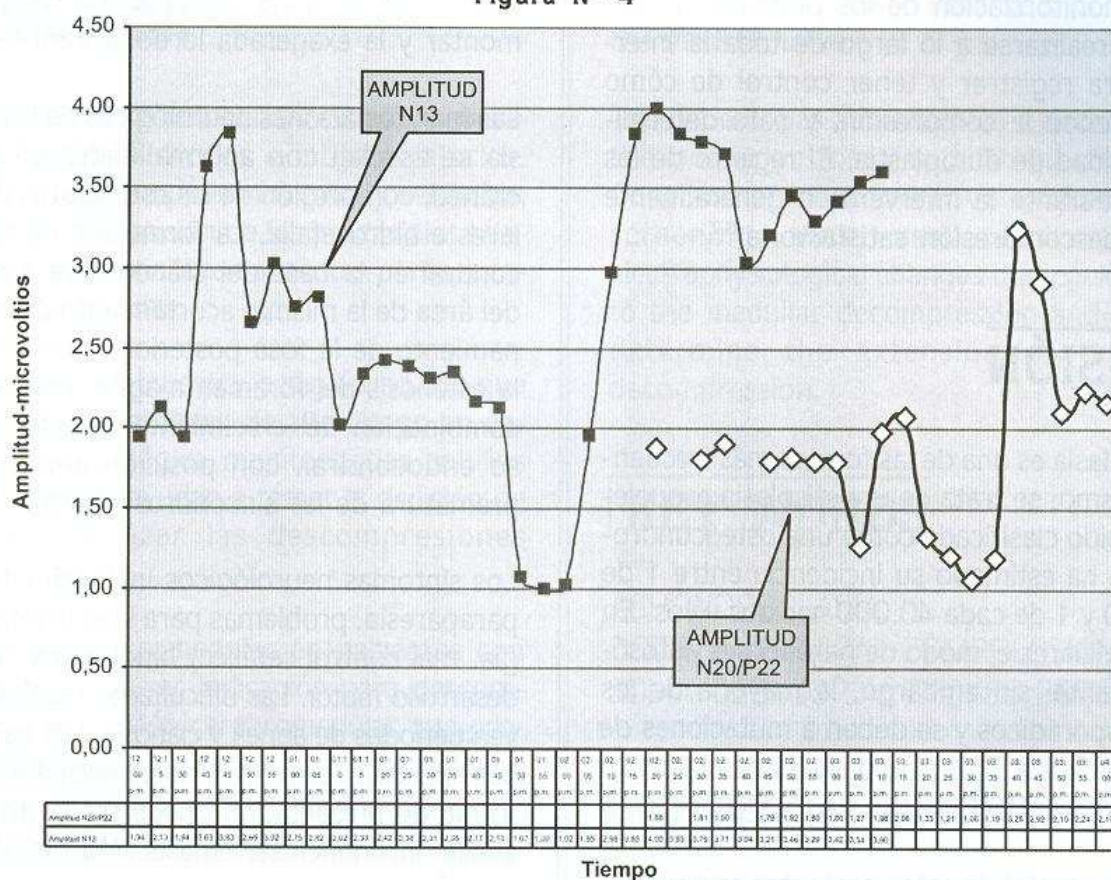
Dos horas y media después de iniciada la descompresión quirúrgica, aún sin apertura de la duramadre, se empezaron a registrar los potenciales N1/P1 (N20/P22) con latencias prolongadas y amplitudes dentro del rango normal; estas últimas permanecieron estables durante el resto de la intervención quirúrgica. Estos hallazgos son significativos ya que antes de la descompresión no se registraban potenciales tálamo-corticales, los cuales aparecieron durante la liberación de la compresión craneocervical y permanecieron hasta el final de la cirugía (Figuras N° 3 y 4).

Figura N° 3



Los PESS intraoperatorios del nervio mediano mostraron a las dos horas y media del inicio de la cirugía los potenciales tálamo-corticales N1/P1 (N20/P22) con latencias prolongadas y que permanecieron estables hasta finalizar la cirugía.

Figura N° 4



En esta gráfica se observa el seguimiento de los PESS intraoperatorios del nervio mediano, con los cambios en la amplitud del N13 y el momento de aparición de los potenciales N20/P22.

Además se realizó TC postoperatoria con corte a nivel del foramen magno que muestra el sitio donde se practicó la descompresión del canal; se observa la reexpansión bulbomedular (Figura N° 5).

Figura N° 5



TC postoperatoria a nivel del foramen magno. Obsérvese la reexpansión bulbomedular.

TRATAMIENTO

Son esenciales el tratamiento y el seguimiento de estos pacientes en lo que se refiere al desarrollo de la compresión cervicomedular sintomática. Antes de plantear la intervención quirúrgica deben identificarse otros factores asociados al compromiso neurológico o respiratorio. Además de la compresión ya descrita y de todo lo que ella produce, el compromiso respiratorio puede ser secundario a una obstrucción en la entrada del aire por otras deformidades.

La descompresión de la fosa posterior en el tratamiento de la compresión cervicomedular en la acondroplasia, está dirigida a remover los elementos constrictores. Esta intervención debe ser llevada a cabo con todo el equipo y el personal nece-

sarios. La monitorización de los potenciales evocados debe realizarse a lo largo de toda la intervención, para registrar y tener control de cómo va disminuyendo la compresión, y para determinar la necesidad de duraplastia. El registro de los potenciales durante la intervención generalmente indica una descompresión satisfactoria.^{6,7}

DISCUSIÓN

La acondroplasia es una de las formas más frecuentes de enanismo; se trata de una displasia esquelética que ha sido clasificada como una osteocondrodysplasia. Se ha estimado su incidencia entre 1 de cada 15.000 y 1 de cada 40.000 nacidos vivos. En los casos familiares el modo de herencia es autosómico dominante; sin embargo, la mayoría de los casos son esporádicos y se deben a mutaciones *de novo* en el receptor 3 del factor de crecimiento de los fibroblastos (FGFR3).

El desarrollo mental de estos pacientes es generalmente normal. El crecimiento es lento y se detiene tempranamente con una talla definitiva aproximada de 129 cm para los hombres y 122 cm para las mujeres. Los huesos formados por cartílago son los primeros en afectarse. La disminución en la tasa de osificación endocondral con formación normal de hueso perióstico produce las anormalidades características de los huesos cortos, gruesos y tubulares. El mecanismo fisiopatológico de la acondroplasia no está claro; desde el punto de vista molecular involucra un defecto en el metabolismo oxidativo mitocondrial y anormalidades en el contenido de proteoglicanos del cartílago acondroplásico y que se dan en los límites de las áreas de crecimiento de este.

Las diferencias morfológicas en la acondroplasia se manifiestan desde el momento del parto. Las manifestaciones más comunes son las extremidades cortas, especialmente en su parte proximal, el tronco largo, la cabeza grande con prominencia

frontal, las facciones ásperas con nariz en silla de montar y la exagerada lordosis lumbar.

Las manifestaciones neurológicas de la acondroplasia se asocian con anormalidades en la base del cráneo, compresión de las estructuras neurovasculares e hidrocefalia. La formación de hueso endocondral en la base del cráneo lleva a disminución del área de la misma, acortamiento del clivus, aplanamiento de la fosa posterior y frecuentemente a la estenosis del foramen magno, que resulta de la combinación del crecimiento defectuoso del hueso endocondral, con posición anormal y fusión prematura de las sincondrosis basales.⁸

Los síntomas neurológicos incluyen cuadriparesia, paraparesia, problemas para la alimentación, disfagia, mal control cefálico, hipotonía y retraso en el desarrollo motor. Las dificultades respiratorias incluyen períodos de apnea y cianosis. Los pacientes también pueden cursar con dolor occipitocervical. Otra forma de presentación puede ser la mielopatía con ataxia, incontinencia, espasticidad e hiperreflexia.

La evaluación radiológica de la fosa posterior y de la región cervical usando TC y RM ayuda en la definición de las estructuras y anormalidades compresivas. Las anormalidades radiológicas en la región cervicomedular en pacientes con acondroplasia incluyen la estenosis del foramen magno (invaginación paramesial) y la obliteración del espacio subaracnoideo. Son manifestaciones frecuentes la compresión cervicomedular ventral y dorsal con o sin invaginación basilar y el desplazamiento ascendente del cerebro. Otras manifestaciones comunes incluyen las siguientes: malformación de Chiari, displasia de la apófisis odontoides, acortamiento del clivus, hipoplasia clivar y defectos del ángulo basal. En estudios postmortem de casos de compresión letal, se ha encontrado desplazamiento ascendente del cerebro, con una posición anormal de la arteria basilar, acortamiento del clivus, fosa posterior pequeña, invaginación basilar y displasia anterior del foramen magno.^{9,10}

CONCLUSIÓN

En el presente caso los potenciales evocados somatosensoriales preoperatorios e intraoperatorios, posibilitaron la descompresión segura y señalaron el momento de la aparición de los potenciales tálamo-corticales que se hallaban ausentes por la compresión cervicomedular.

Este reporte de caso muestra la seguridad con que se pueden efectuar cirugías de alto riesgo en casos de lesión neurológica monitorizadas con los PESS, y cómo estos ayudan a tomar la decisión de hasta dónde realizar las descompresiones craneocervicales.

La compresión cervicomedular en pacientes con acondroplasia puede ser indicación para descomprimir debido a la lesión cerebromedular que produce. En este caso, la intervención realizada fue una laminectomía de C-1 con resección de la extensa banda fibrosa que comprimía el foramen.

SUMMARY

SOMATOSENSORIAL EVOKED POTENTIALS MONITORING DURING OCCIPITOCERVICAL DECOMPRESSION IN AN ACHONDROPLASIC CHILD: CASE REPORT

We report the case of an eight-month-old patient with achondroplasia and symptoms suggestive of cervicomedullary compression. Such symptoms included generalized tonic-clonic convulsions, irritability, frequent apnea episodes, nonexistent cephalic control, generalized flaccidity, abolished osteotendinous reflexes and prominent fontanel. Imaging studies included Computarized Tomography (CT) and Magnetic Resonance Imaging (MRI), which showed the compression and signs of chronic cervical myelopathy. These findings were confirmed with the preoperative

Somatosensory Evoked Potentials (SSEP) study of the median nerve.

The patient was submitted to a decompression of the posterior fossa and laminectomy of C-1. Continuous intraoperative evoked potentials screening was used to observe the electrophysiological changes that could appear due to the medullar decompression and also to help determine the extension of the required decompression.

KEY WORDS

ACHONDROPLASIA

OCCIPITOCERVICAL COMPRESSION

SOMATOSENSORIAL EVOKED POTENTIALS

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. STECHINSON MT. Neurophysiological monitoring in spinal surgery. En: *Principles of Spinal Surgery*. 1ª ed. Bogotá: McGraw-Hill; 1996; 1: 315-333.
2. BEJJANI GK, NORA PC, VERA PL, BROEMLING L, SEKHAR LN. The predictive value of intraoperative Somatosensory Evoked Potential monitoring: Review of 244 procedures. *Neurosurgery* 1998; 43: 491-500.
3. ANDERSON RC, DOWLING KC, FELDSTEIN NA, EMERSON RG. Chiari I malformation: Potential role for intraoperative electrophysiological monitoring. *J Clin Neurophysiol* 2003; 20: 65-72.
4. YUNDT KD, PARK TS, TANTUWAYA VS, KAUFMAN BA. Posterior fossa decompression without duraplasty in infants and young children for treatment of Chiari malformation and achondroplasia. *Pediatr Neurosurg* 1996; 25: 221-226.
5. MUNSHI I, FRIM D, STINE RR, WEIR BK, HEKMATPANAH J, BROWN F. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery* 2000; 46: 1.384-1.390.

6. RYKEN TC, MENEZES AH. Cervicomedullary compression in achondroplasia. *J Neurosurg* 1994; 81: 43-48.
7. MOSKOWITZ N, CARSON B. Foramen magnum decompression in an infant with homozygous achondroplasia. Case report. *J Neurosurg* 1989; 70: 126-128.
8. COHEN ME, ROSENTHAL A. Neurological abnormalities in achondroplastic children. *J Pediatr* 1979; 71: 367-370.
9. YAMADA N, TAJIMA K. Neurological manifestations of pediatric achondroplasia. *J Neurosurg* 1985; 54: 49-55.
10. THOMAS IT. The prospective management of cervicomedullary compression in achondroplasia. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1989; 25: 83-90.

La Revista Iatreia agradece su apoyo a las siguientes instituciones:

**Corporación Académica de Ciencias
Básicas Biomédicas -CCBB-**



SUSALUD

Compañía Suramericana de Servicios de Salud S.A.

COMEDAL
Cooperativa Médica de Antioquia



AstraZeneca