

# Charnela cráneo-cervical. Chiari I. Siringomielia

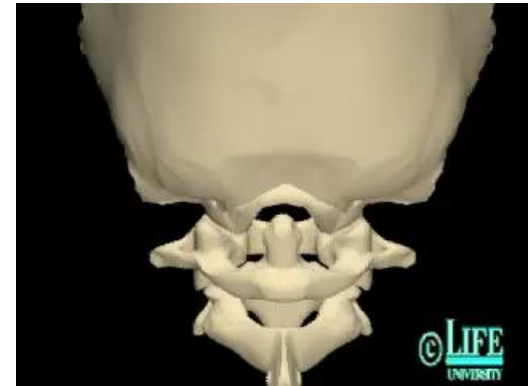


Dra. Núria Bargalló i Alabart.

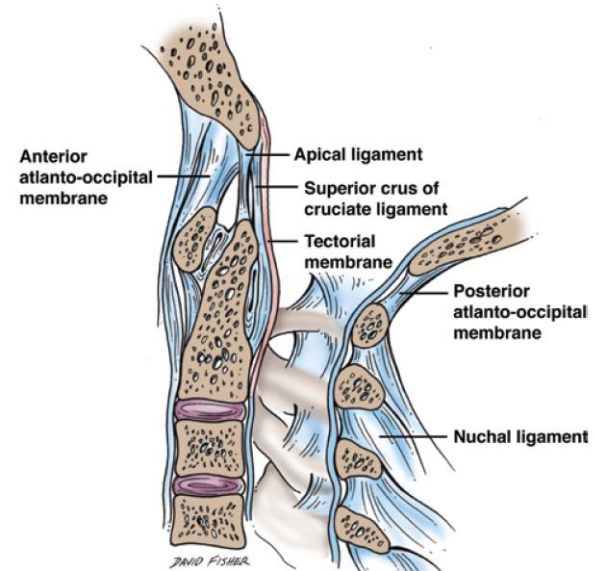
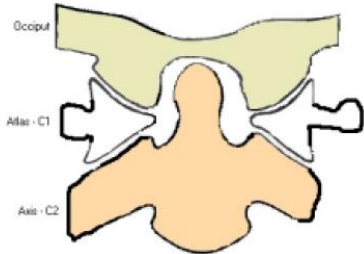
Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Universitat de  
Barcelona

# Anomalías de Charnela cráneo-cervical

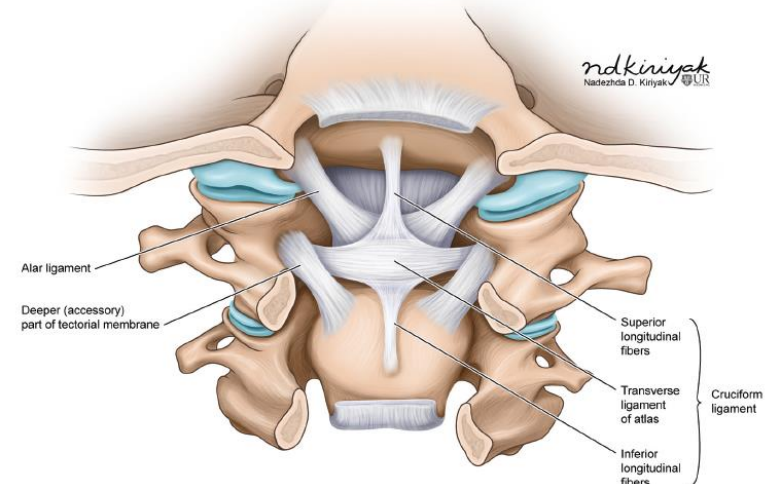
- La charnela es un lugar de transición entre un cráneo móvil y una columna cervical relativamente rígida.
- También es el lugar donde se unen el bulbo con la médula.
- Las anomalías de charnela cráneo cervical pueden ser de origen congénito, del desarrollo o secundarias a un proceso adquirido.
- Pueden cursar con compresión de pares craneales, compresión vascular de las arterias vertebrales, o alteración en la dinámica del LCR con hidrocefalia o siringomielia



# Anatomía

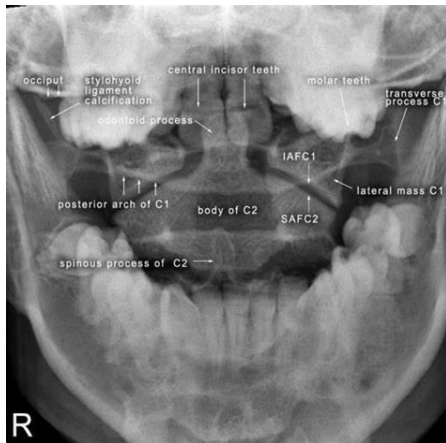


- Componente óseo:
  - Las dos primeras vértebras cervicales:
    - Atlas
    - Axis
  - Porción basilar del hueso occipital
    - **Cóndilos occipitales**
    - **Porción inferior del clivus.**
- Componente ligamentoso. encargados de mantener la estabilidad del sistema.

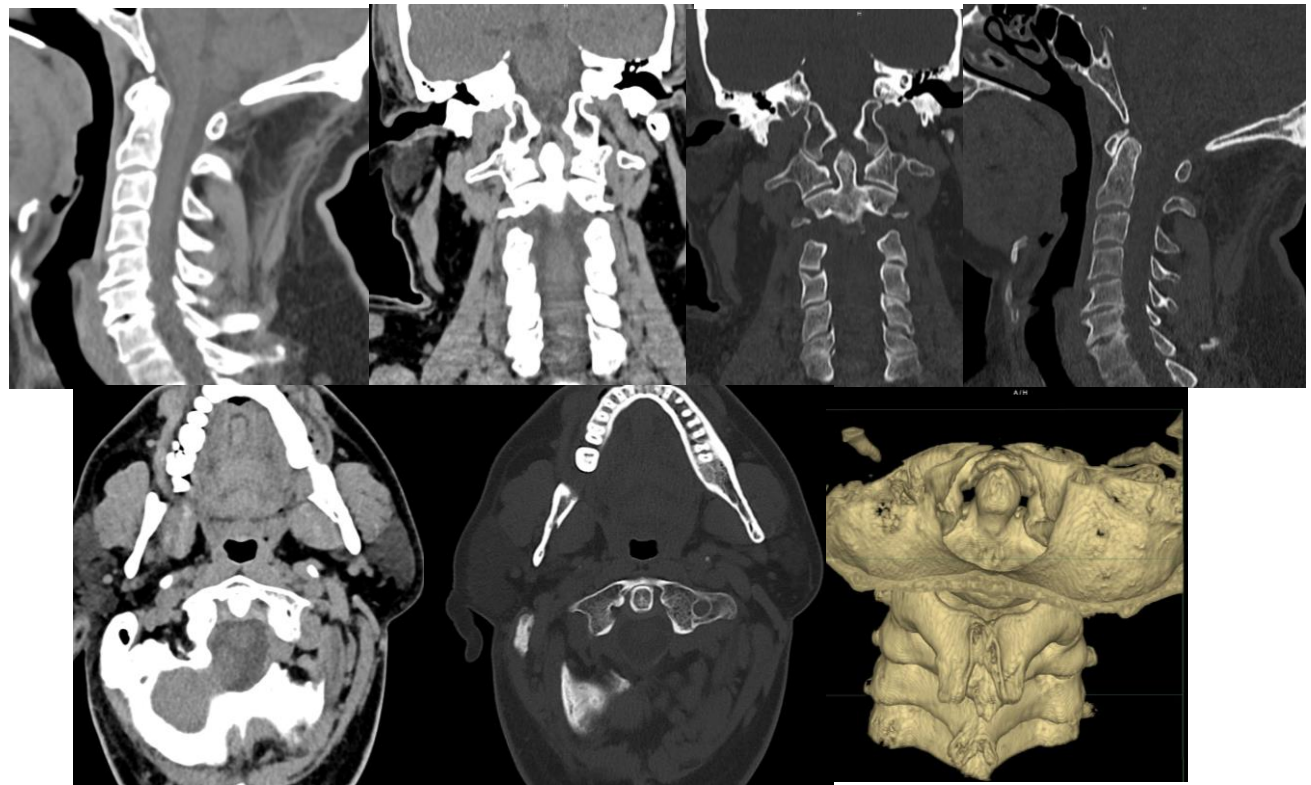


# Charnela Cráneo-cervical Protocolo de estudio

RX placa simple



TC cervical , MPR, 3D



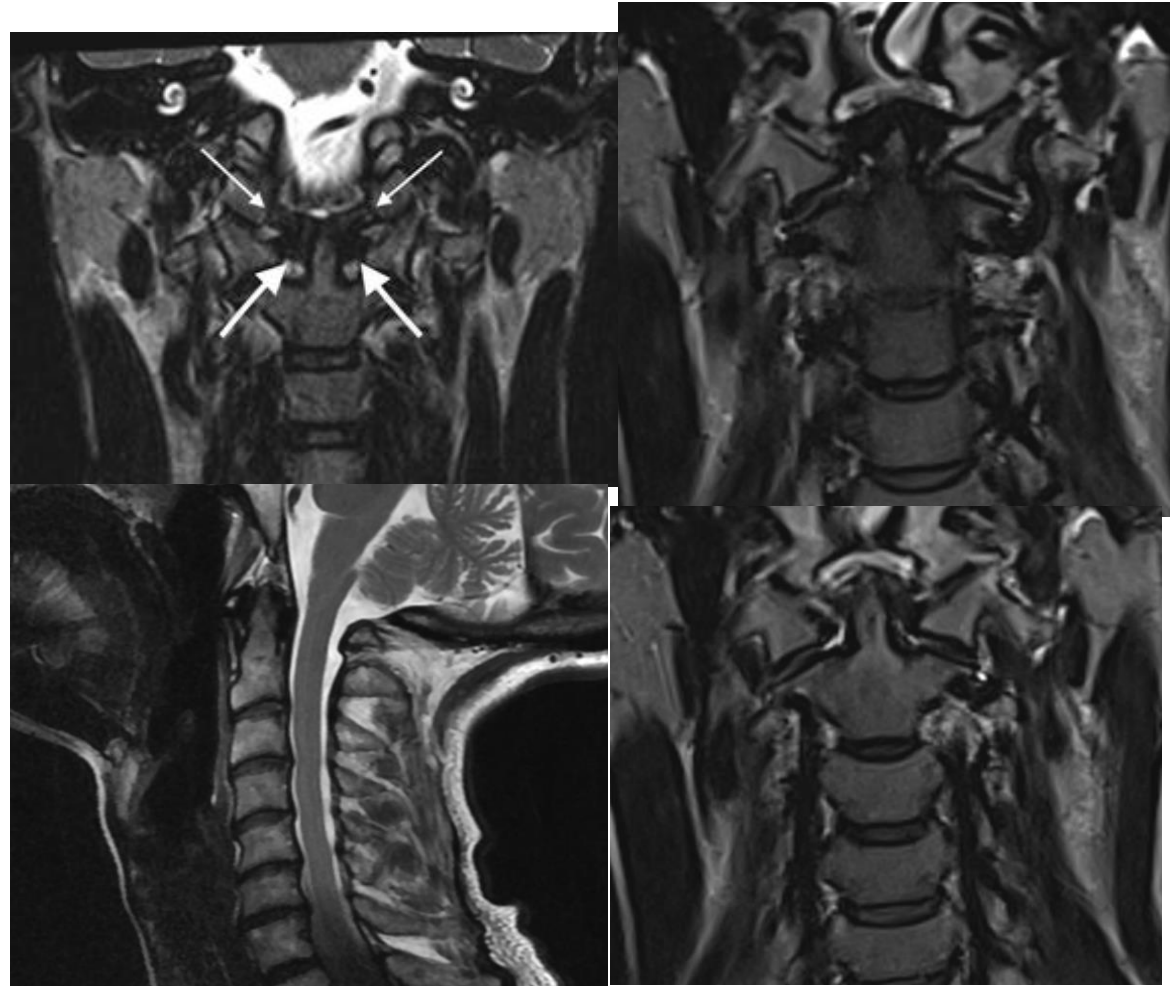
Proyección boca abierta

# Charnela Cráneo-cervical

## Protocolo de estudio

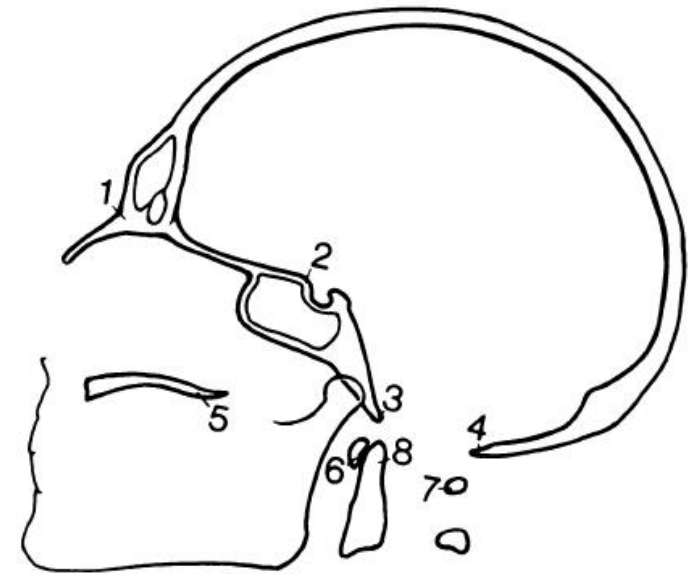
### RM cervical

Sequence	Slice thickness (mm)
Sag T2	3/3.3
Sag T1 TSE	3/3.3
Sag STIR	3/3.3
Ax T1 TSE	4/4.4
Ax T2	4/4.4
<b>T2 3DSPACE COR</b>	0.8



# Craniometría

- Referencias: Plano sagital
  - **Nasion** (1)
  - **Tuberculum sella** (2)
  - **Basion** ( margen anterior del foramen magnum (3)
  - **Opisthion** (margen posterior del foramen magnum) (4)
  - **Polo posterior del paladar duro** (5)
  - **Arco anterior del atlas** (6)
  - **Arco posterior del atlas** (7)
  - **Odontoides** (8)

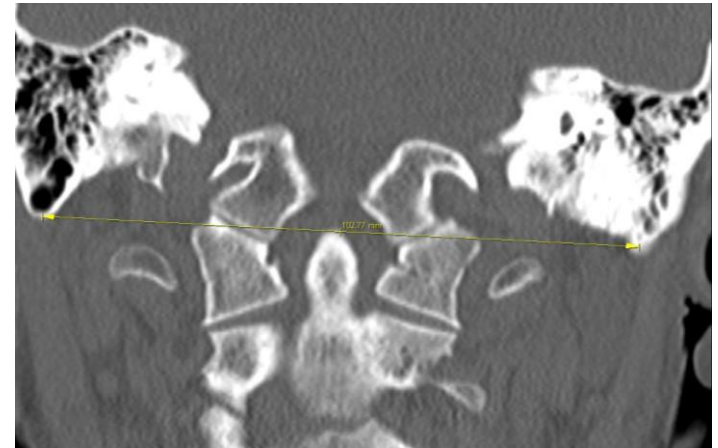


# Craniometría

- Referencias: plano coronal
  - Cóndilos occipitales (1)
  - Masas laterales del atlas (2)
  - Odontoides (3)
  - Cuerpo del axis (4)
  - Puntas de ambas mastoides (5)



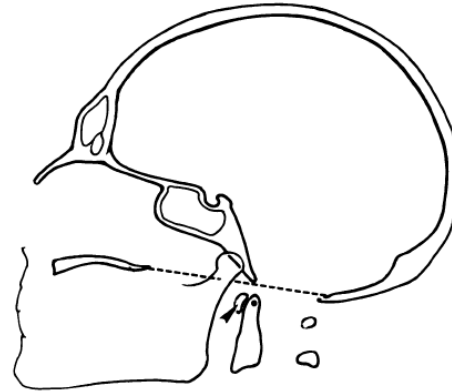
a.



# Craniometría

- **Línea de Chamberlain**

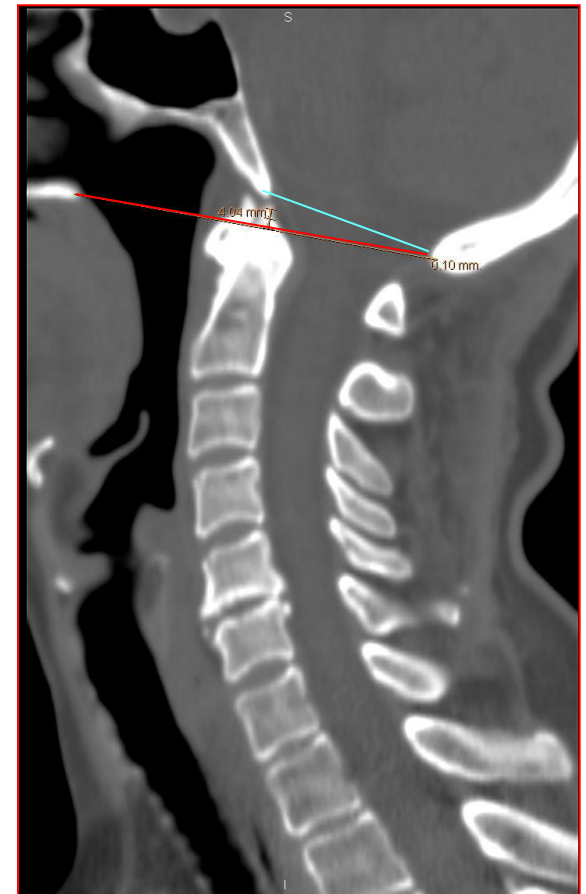
- Entre el polo posterior del paladar duro hasta el margen posterior del foramen magno
- EL **arco anterior del atlas** queda por debajo de la línea. La **odontoides** puede quedar, debajo, tangente o por encima ente 1 mm hasta 4 mm.
- Importante para definir **invaginación basilar**





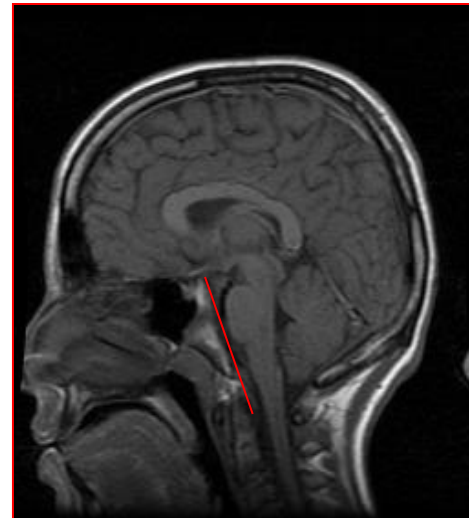
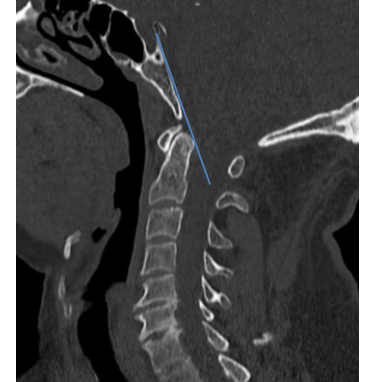
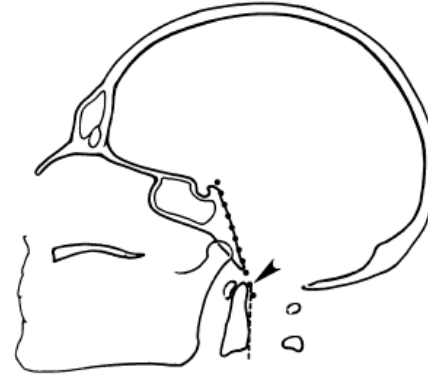
# Craniometría

- **Línea de Chamberlain**
  - La distancia máxima en la que el proceso odontoideo se puede ver encima de la línea de Chamberlain es variable , C1 no debe traspasar
- **Línea de Mc Rae. ( Para valorar descenso amigdalor )**
  - Del basion al ofistion. ( es el diámetro del foramen magnum (  $37 \text{ mm} \pm 45 \text{ mm}$  )



# Craniometría

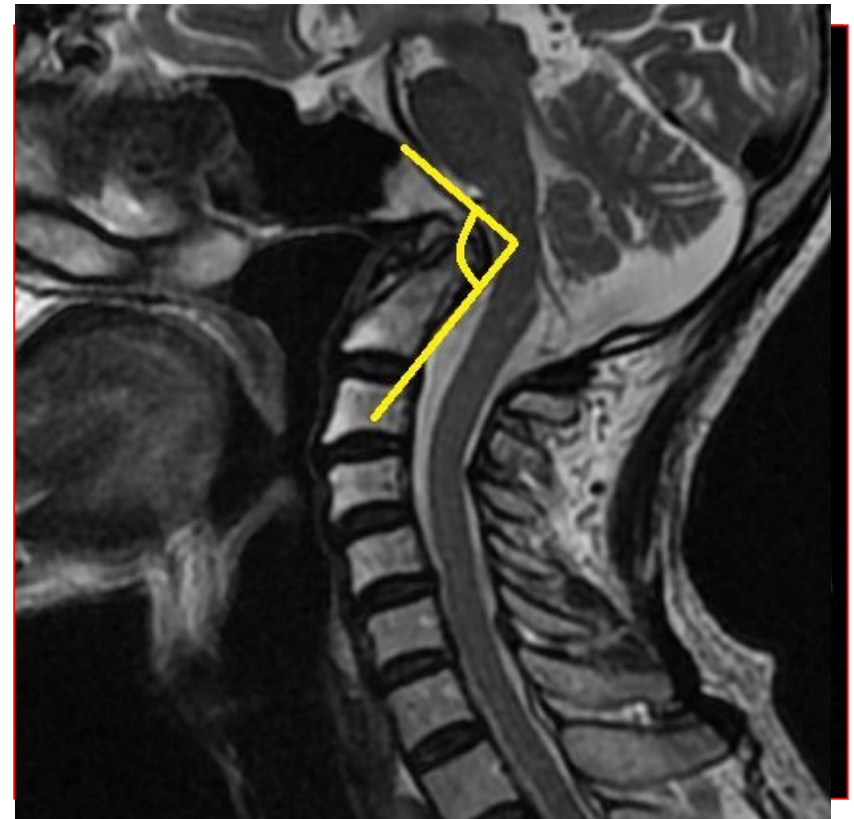
- Línea basilar, o línea de clivus de Wackenheim
  - Es una línea que discurre siguiendo el clivus y se extrapola inferiormente siguiendo el canal cervical superior.
  - Esta línea deberá caer tangente al proceso posterior de la punta de la odontoides.
  - Asociada a **platibasia, luxaciones de odontoides, Chiari I, hipoplasia de clivus**



# Craniometría

## ■ Angulo craneovertebral o clivus -canal

- Es el ángulo formado por la intersección de la línea de Wackenheim con la línea que dibuja la porción posterior del cuerpo del axis y odontoides.
- Normalmente varia entre  $150^{\circ}$  (flexión) hasta  $180^{\circ}$  en extensión
- Si el ángulo es menor de  $150^{\circ}$  suele coexistir compresión medular



# Craniometría

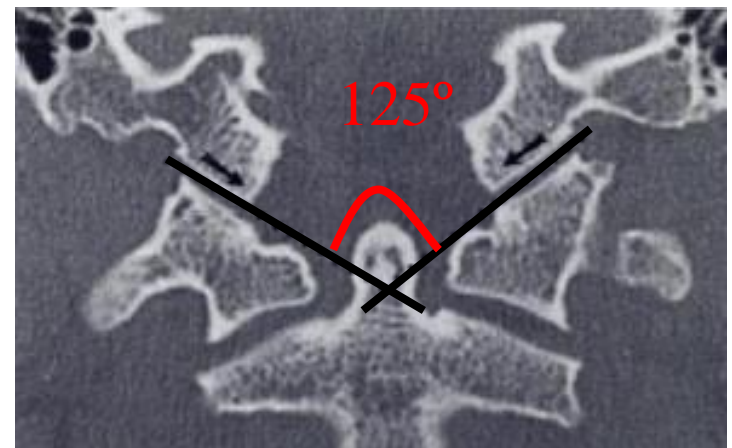
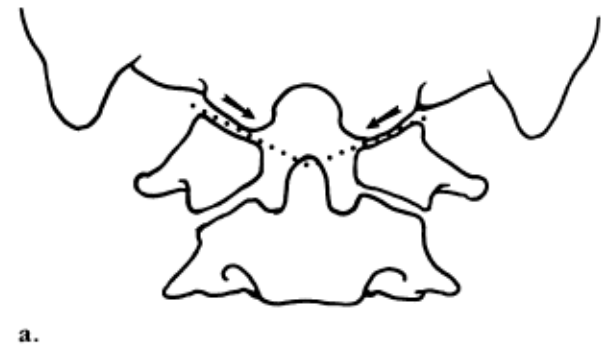
- Angulo basal de Welcher
  - Es el ángulo formado por la intersección de la línea el nasion -tuberculum sella y la línea tuberculum-basion.
  - Normalmente es de **135º** y **no debe superar los 140º**.
  - Este ángulo es anormal si la base cráneo esta aplanada (**platibasia**)-Chiari I



# Craniometría

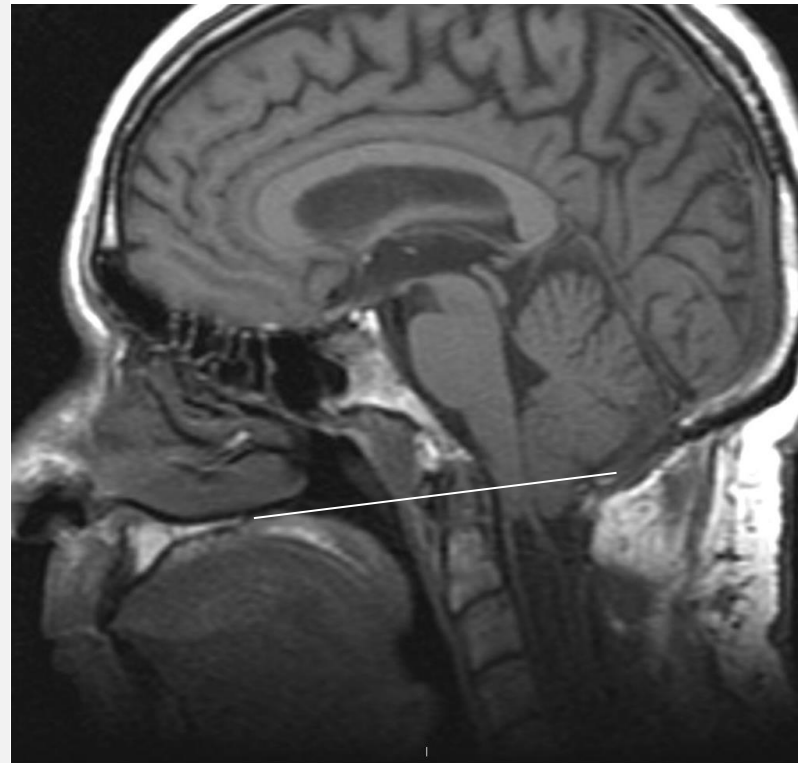
## ■ Angulo entre articulación occipitoatloideas y el axis

- Se forma por las líneas que circulan paralelas a las articulaciones occipitoatloideas que típicamente se juntan en el centro de la odontoides cuando los cóndilos son simétricos.
- Normalmente es de 125, con un rango entre 124° y 127°
- El ángulo se volverá obtuso si existe hipoplasia de los cóndilos occipitales



# Invaginación basilar

- **Anomalía primaria del desarrollo en el que la columna cervical es más larga de lo normal y prolapsa en la base de cráneo.**
- Puede ser debida a muchas causas que deberíamos buscar: **hipoplasia de la base de cráneo, hipoplasia de cóndilos occipital, asimilación occipitoaltoidea.**
- Suele ir asociada a disgenesias neuronales como la Malf. de Chiari o **siringomielia entre un 25 a un 35% de los casos.**



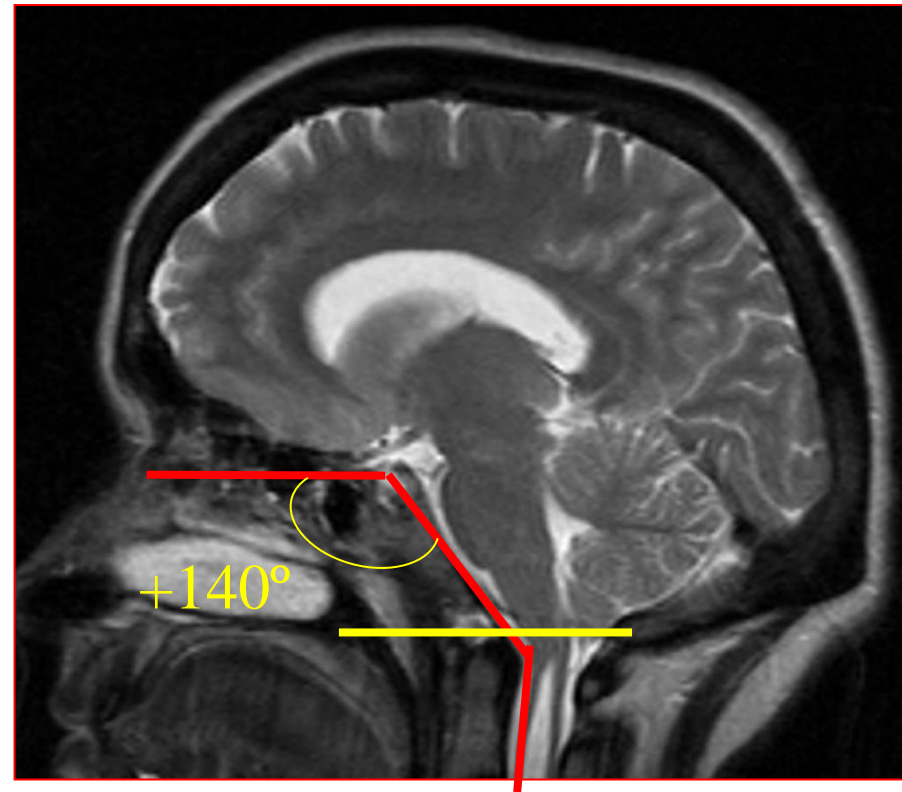
# Impresión basilar

- Es el mismo concepto que la **invaginación basilar** pero se adquiere de forma **secundaria a otros procesos**.
- Suele deberse a una debilidad de la base de cráneo resultado de alguna **enfermedad degenerativa, sobre todo la enfermedad de Paget y la artritis reumatoide**
- **hiperparatiroidismo, la osteogenesis imperfecta, el síndrome de Hurler, infecciones óseas (hongos) de la base de cráneo**



# Platibasia

- Aplanamiento de la base de cráneo.
- Esta alterado el ángulo basal de Welcher .
- Si se presenta aislada normalmente va sin clínica.
- Se asocia a invaginación basilar
- **La línea de Chamberlain y la de Wackenheim pueden ser normales** pero el ángulo craneocervical se vuelve agudo. Si se acerca a  $150^{\circ}$  provocara compresión medular.





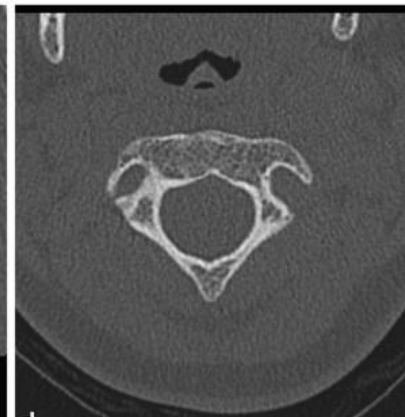
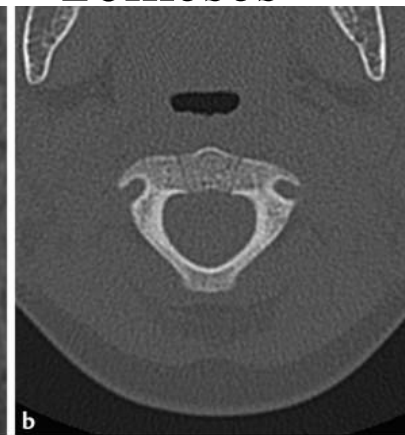
# Desarrollo de unión craniocervical

4 meses

20 meses

4 meses

20 meses



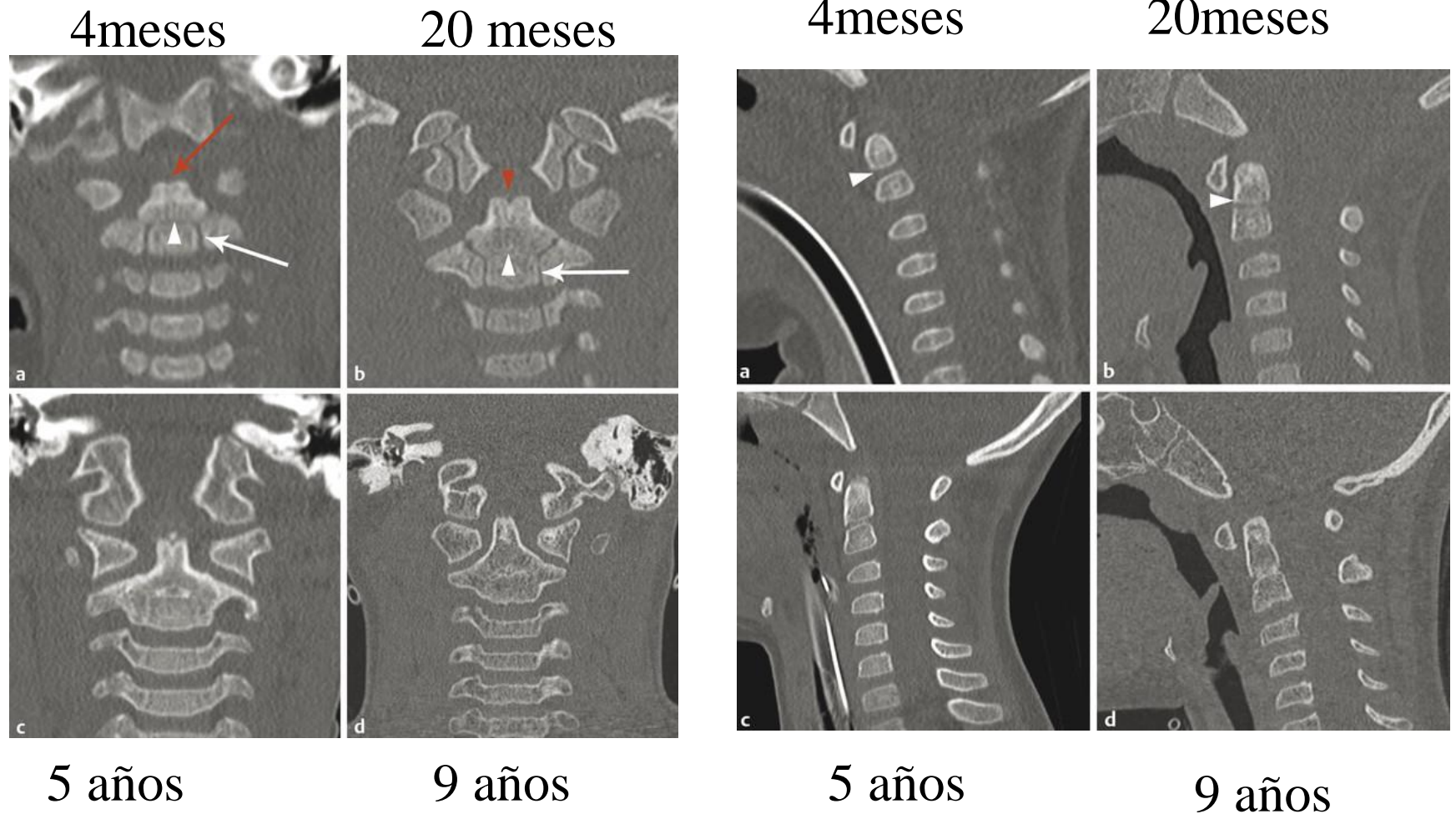
5 años

9 años

5 años

9 años

# Desarrollo de unión craniocervical

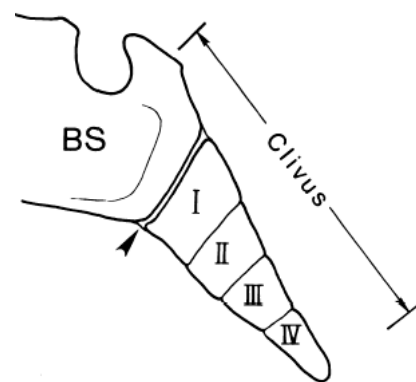
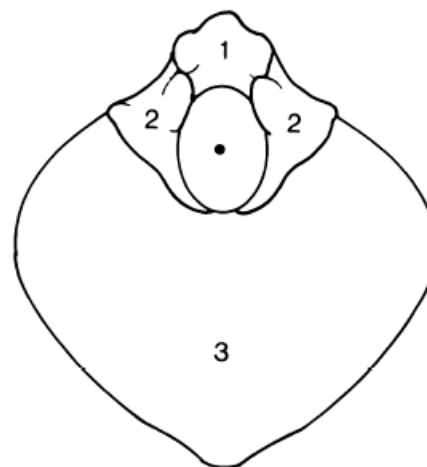


# Clasificación de las malformaciones de charnela

- Malformaciones relacionadas con el hueso occipital y base de cráneo
- Malformaciones relacionadas con el atlas
- Malformaciones relacionadas con el axis.

# Malformaciones del hueso occipital

- EL hueso occipital esta compuesto por tres porciones:
- Porción exoccipital (2)
- Porción supraoccipital (3)
- Porción basioccipital (1), que formara la porción inferior del clivus.
- La porción superior del clivus se origina de la base del esfenoides y esta separada de la porción inferior por una sincondrosis.



# Malformaciones del hueso occipital

Normalmente se relacionan con una **disminución de altura de base de cráneo y de invaginación basilar.**

- Condilus tertius o tercer cóndilo ( fallo de osificación).
- Hipoplasia condilar.
- Hipoplasia basoccipital (clivus).
- Asimilación atlantoccipital

# Malformaciones del hueso occipital

## Tercer cóndilo

### Condilus tertius (anomalía de la vertebra occipital o proatlas)

- Persiste resto de notocorda de 4º esclerotoma.
- Falla la unión del proatlas con el resto del clivus.



Núcleo de osificación  
aislado en la porción  
distal del clivus =  
tercer cóndilo.



Nueva articulación o  
pseudoarticulación con la  
odontoides y el arco  
anterior del atlas

Limitación del movimiento de la cabeza. Asociado a  
anomalía de odontoides (os odontoideum)

# Malformaciones del hueso occipital

## Condilus tertius

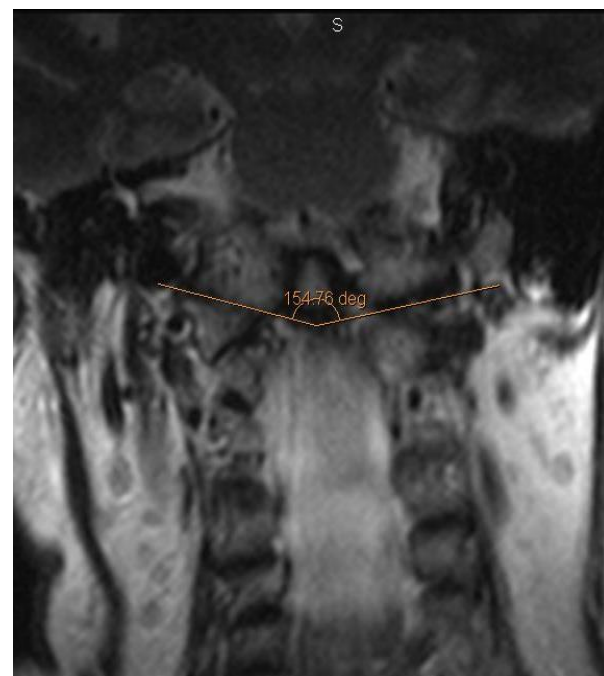
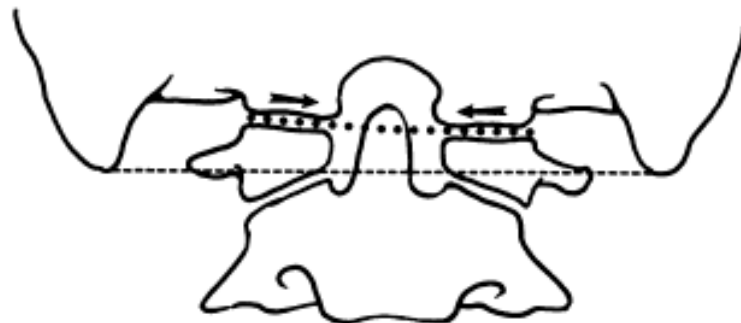


- Núcleo de osificación aislado en la porción distal del clivus .
- Separado del atlas o con pseudoartrosis.
- Asociado a os odontoideo

# Malformaciones del hueso occipital

## Hipoplasia cóndilar

- Desarrollo insuficiente de los cóndilos occipitales que se muestran aplanados.
- Esta disminución de altura de los cóndilos provocaran invaginación basilar y alteración del ángulo occipitoatloideo.
- La base de cráneo se aplana e incluso asciende medialmente.
- Se puede observar la odontoides por encima de la línea bimastoidea



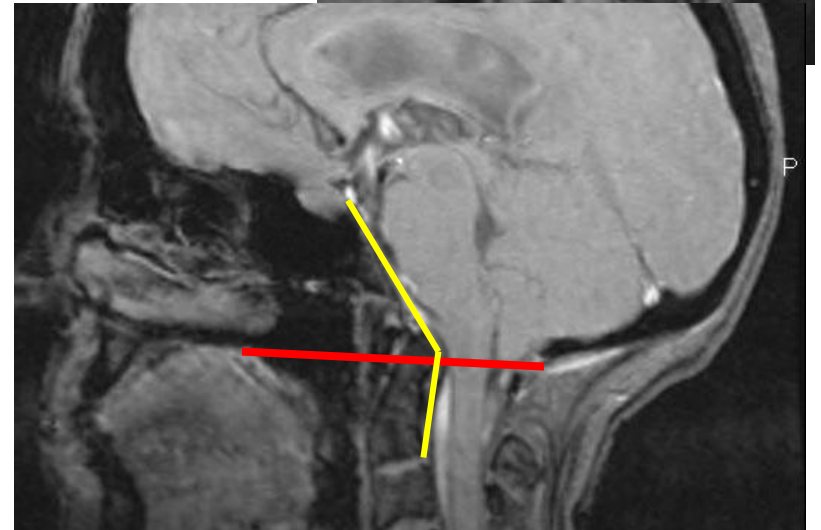
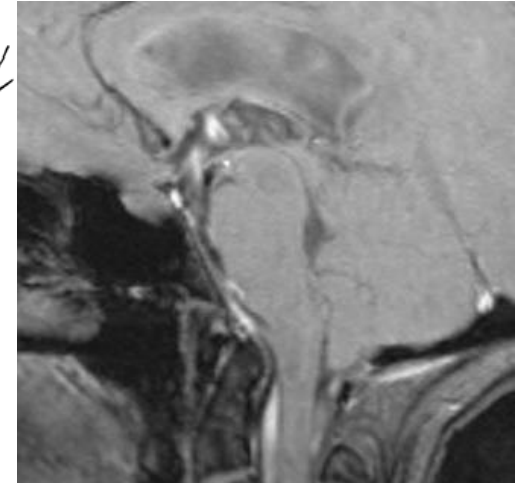
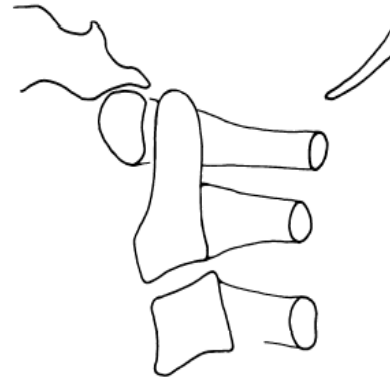


# Malformaciones del hueso occipital

## Hipoplasia del clivus

### Hipoplasia del basioccipital

- Hipoplasia de la porción inferior del clivus.
- Varios grados dependiendo de los segmentos afectados
- Acortamiento del clivus, con alteración de la línea de Chamberlain (**invaginación basilar**).
- **La línea de Wackenheim es normal**, mientras que el ángulo craneocervical esta disminuido con deformidad de la unión craneocervical

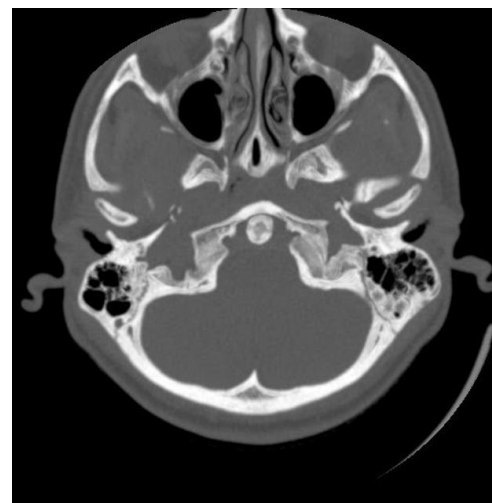
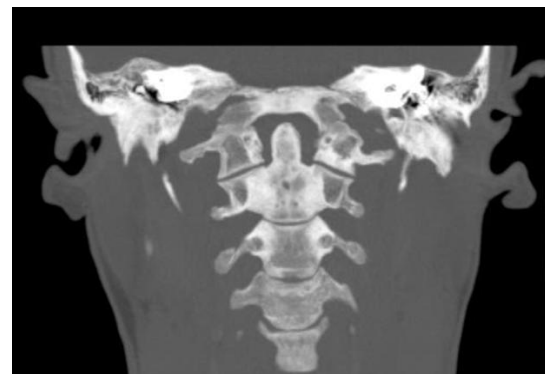


# Malformaciones del hueso occipital

## Hipoplasia del clivus



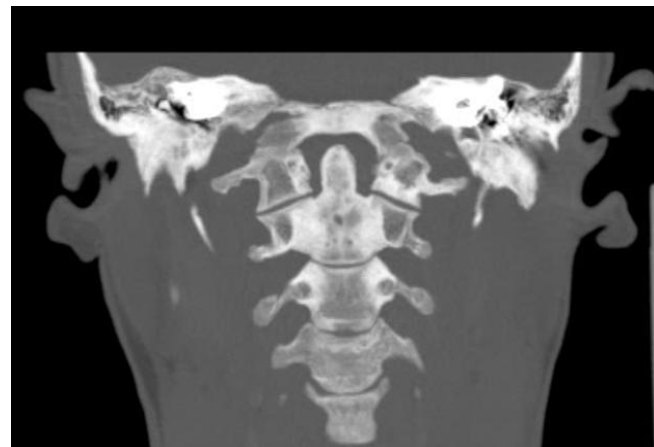
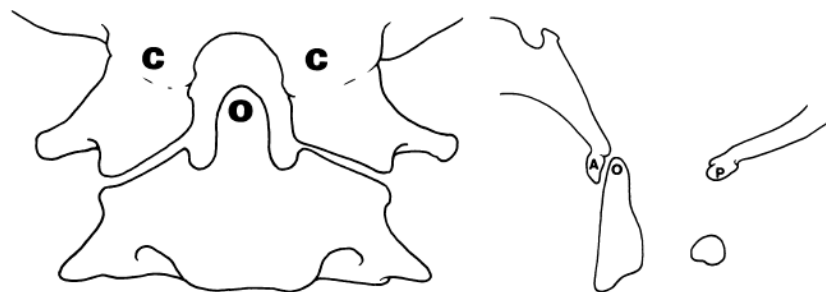
## Fusión condilos occipitales con masa laterales de C1



# Malformaciones del hueso occipital

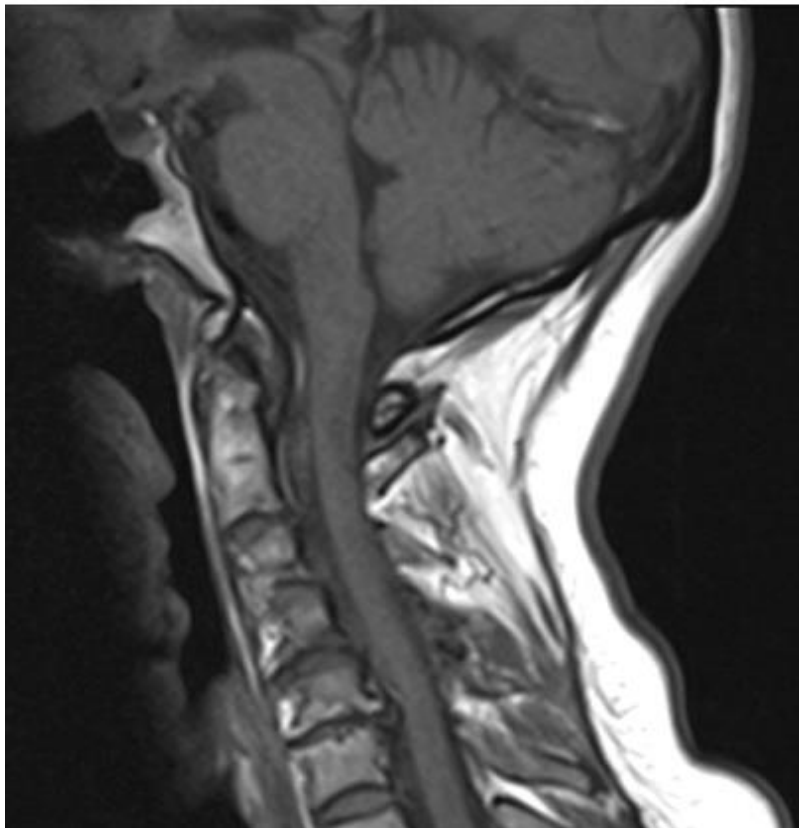
## Asimilación occipitoatloidea

- Fallo en la segmentación entre la base del cráneo y el atlas.
- **Puede ser completa o parcial**
- Aplanamiento de base de craneo con invaginación basilar ( línea de Chamberlain alterada).
- **La línea de Wackenheim puede ser normal, mientras que el ángulo craneocervical suele estar disminuido.**

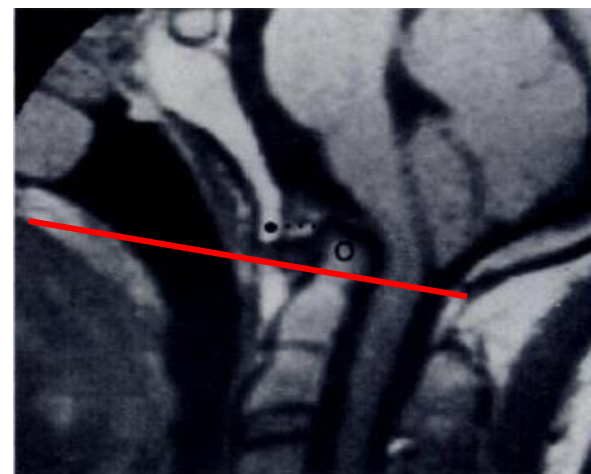
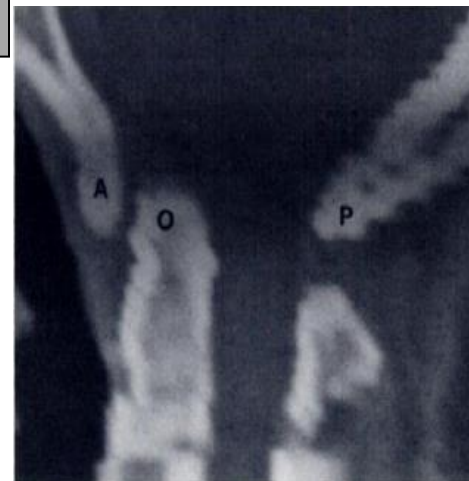


# Malformaciones del hueso occipital

## Asimilación occipitoatloidea



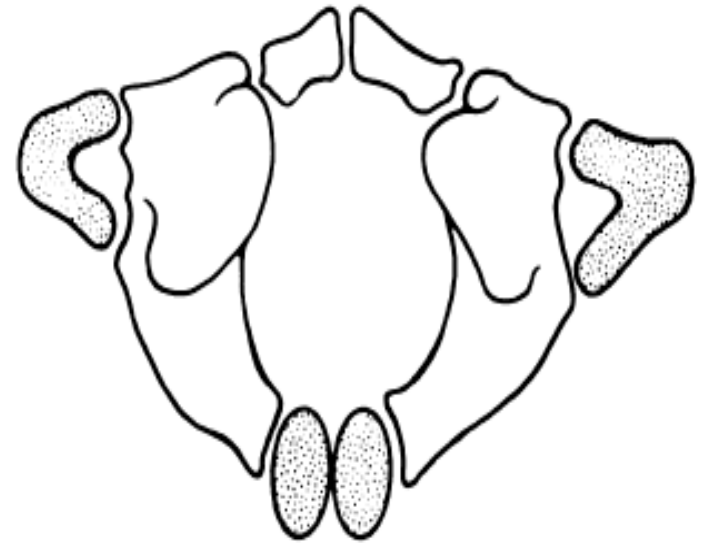
Arco anterior de C1 no esta en su sitio



Si es completa, articulación muy inestable.

# Malformaciones del Atlas

- Si no se asocian a asimilaciones con el occipital no suelen provocar anomalías de la charnela
- A veces se confunden con fracturas.



Centros de osificación

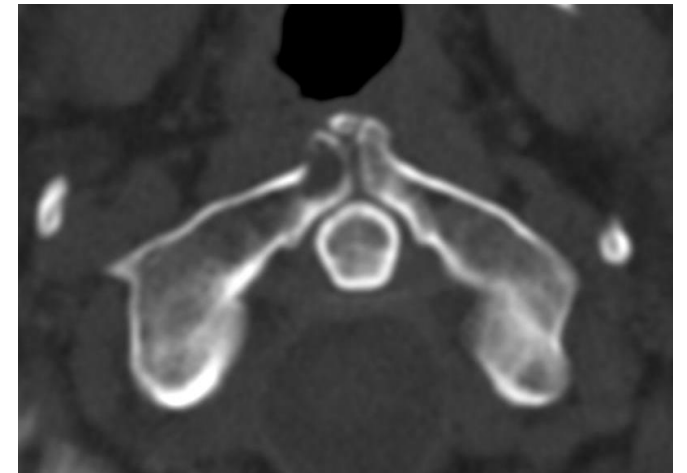
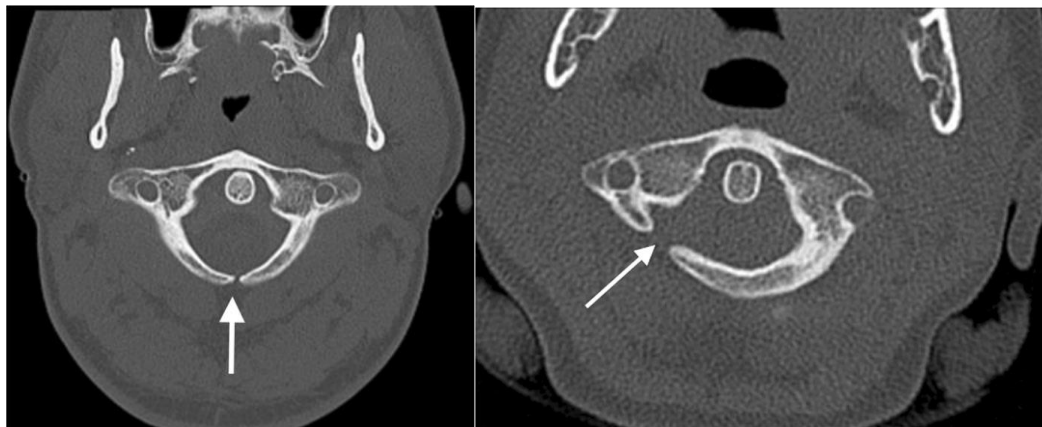
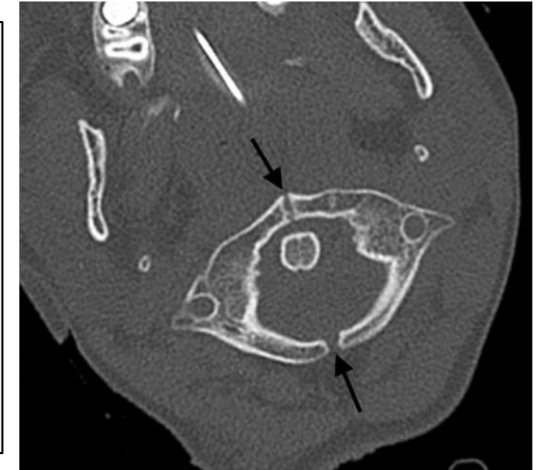
# Malformaciones del Atlas

## Anomalías del arco posterior:

- Aplasias e hipoplasias.
  - Son raras, se han asociado a subluxaciones atloaxoideas
- Hendiduras o raquisquisis:
  - Son posteriores y mediales en un 97% de los casos

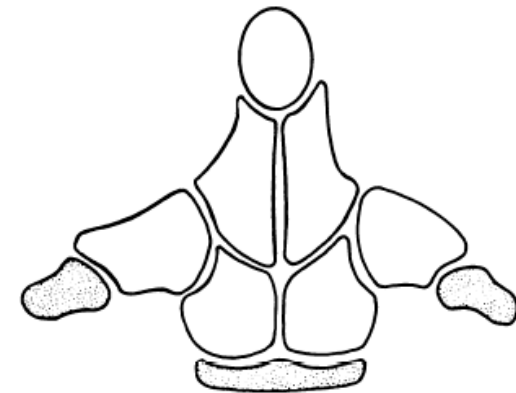
## Anomalías del arco anterior:

- Raquisquisis anterior ( 1%)
- Asociada a raquisquisis posterior (split atlas).
  - Desaparece la forma de semiluna del arco anterior de C1 en el plano sagital y se pierde el espacio preodontoideo.



# Malformaciones del Axis

- Normalmente se asocian a anomalías del odontoides y no suelen ir con invaginación basilar
- Suelen simular fracturas.
- Suelen ser defectos en los núcleos de osificación
- **Persistencia del os terminalis.:**
- **Aplasia de odontoides.**
- **Os odontoideo.**



Aplasia

Oss. odontoidesum



Ossiculum terminale

Hipoplasia

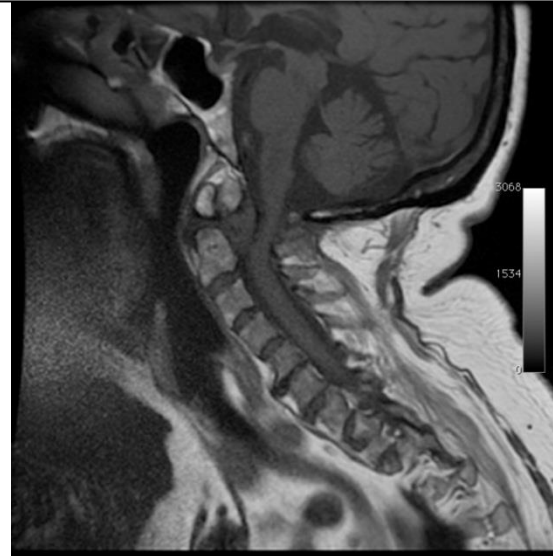
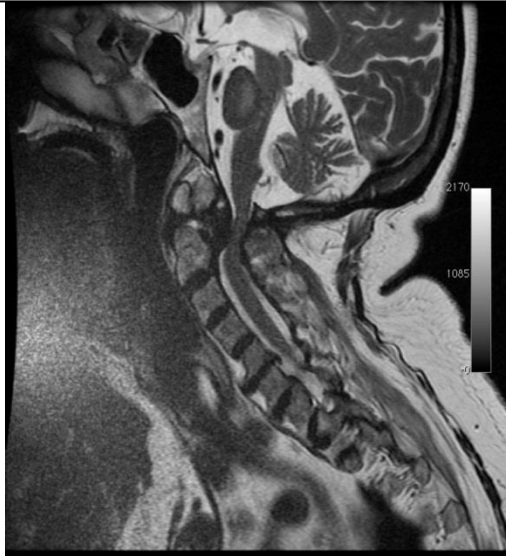
Normal odontoid



# Malformaciones del Axis

## Persistencia del ossiculum terminale.

- Fallo en la fusión del osículo terminal del odontoides (superior).
- A partir de los 12 años de edad.
- Cursa con subluxación atloaxoidea.
- La cara anterior de C1 se vuelve mas redonda





# Malformación de Chiari 0 y I

- Chiari 1: Descenso amigdalor por debajo del foramen magnum de más de 5 mm.
- Chiari 0: Entre 3-5 mm con fosa posterior pequeña
- Morfología triangular de las amígdalas.
- **Ectopia amigdalor vs Chiari I?**
- **Fosa posterior de pequeño tamaño**



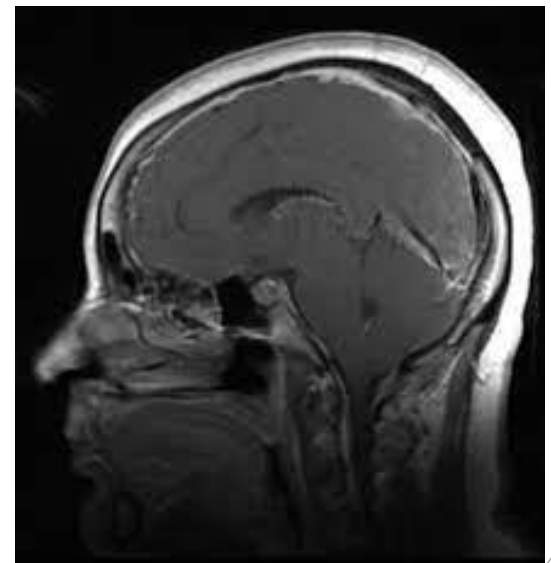
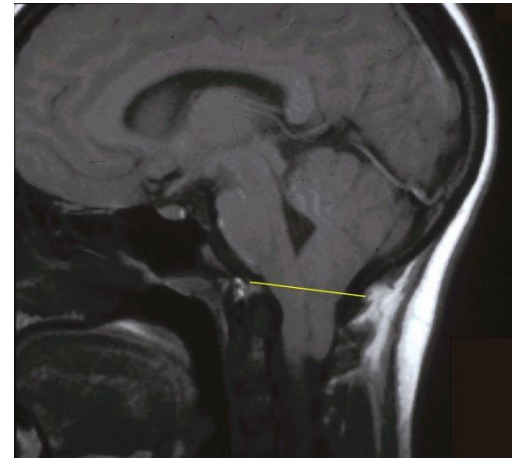
# Malformación de Chiari 0 y I

Más frecuente en mujeres.

- Asintomáticos
  - Cefalea, relacionadas con maniobra de Valsalva tos, en región suboccipital y frontal y dura <5 minutos ( más frecuente en los pacientes sin siringomielia)
  - Disfunción medular ( en pacientes con siringomielia)
  - Pares craneales, vértigos, por compresión del tronco
- 
- TRATAMIENTO:
    - Descompresión posterior dural/ósea
    - VPM ?.
  - Mejoría en 67,3% y estabilización de los síntomas en 23,9% ( Serie de 101 pacientes)
  - La mejoría de los síntomas es más frecuente en los pacientes sin siringomielia.
  - Complicaciones postquirúrgicas, Fístula LCR (4%), meningitis (2%) o pseudo meningocele sintomático (4%)

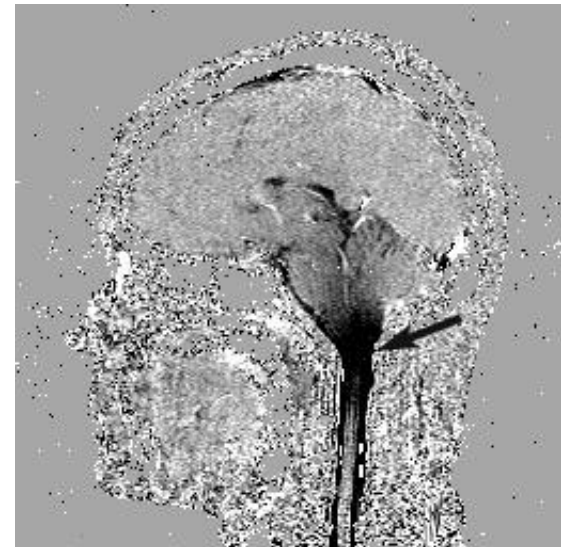
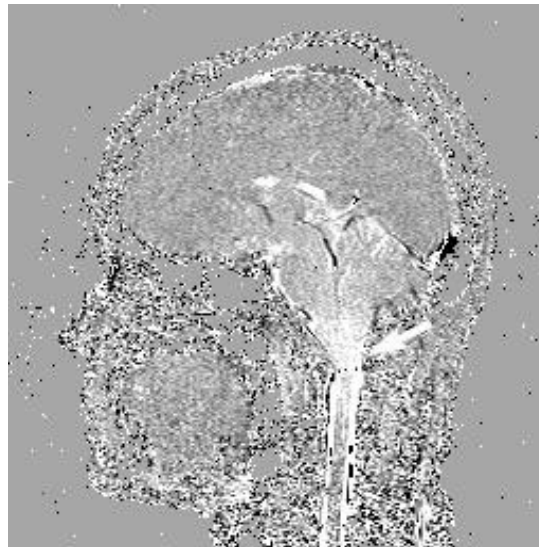
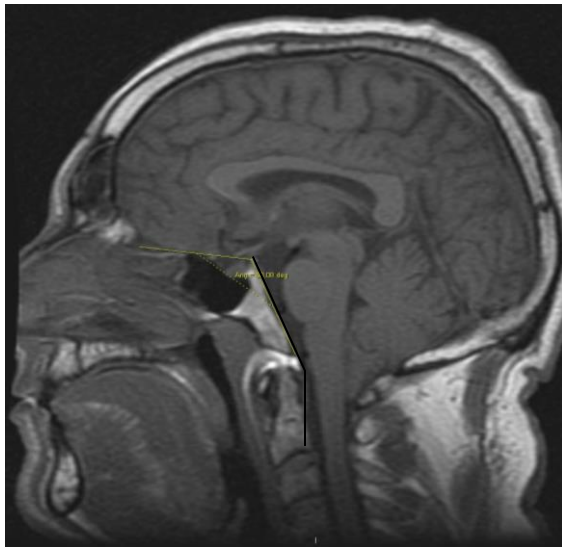
# Malformación de Chiari 0-I

- No suele asociarse a otras malformaciones congénitas, pero sí de la charnela craneocervical. ( **platibasia y invaginación basilar 25-50%**).
- **Posterior fosa de pequeño tamaño**, clivus pequeño en 2/3 de los pacientes. Amígdalas alargadas, 4º ventrículo en posición normal, alargado, alargamiento y compresión del bulbo.
- **Alteración en la circulación del LCR en el foramen magnum** : Agujeros de Luscka y Magendi.
- **Relacionado con siringomielia (30- 85 %) de casos) y escoliosis ( 42%)**

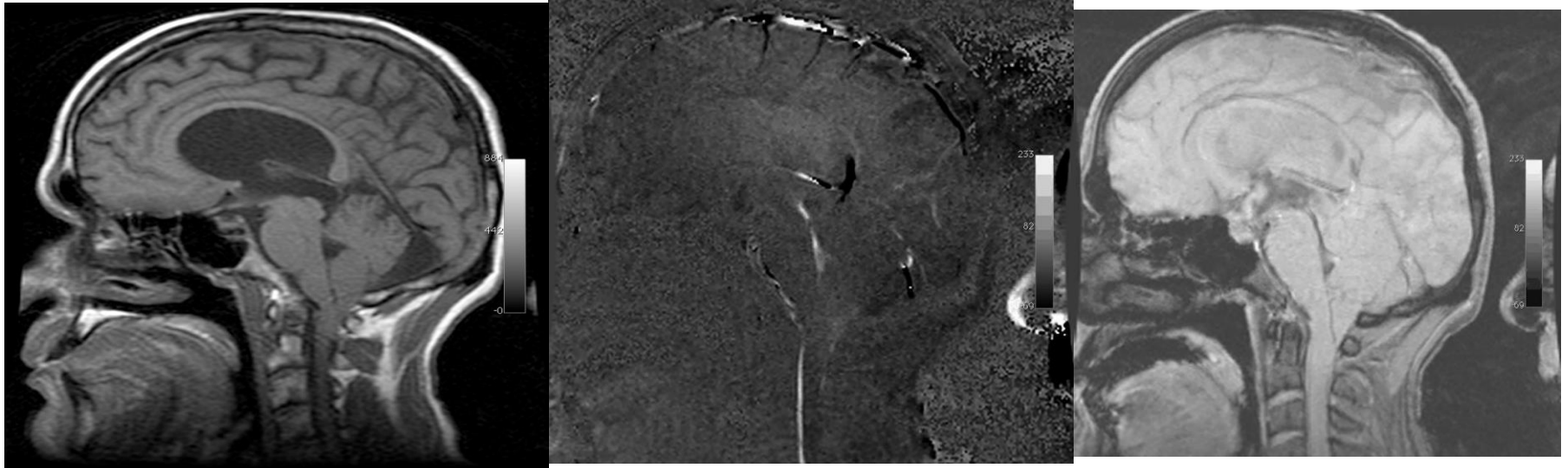


## Evaluación radiológica de la alteración de flujo del LCR

- En los pacientes con Chiari I permite observar el movimiento amigdalar y alteración flujo en C1-C2.

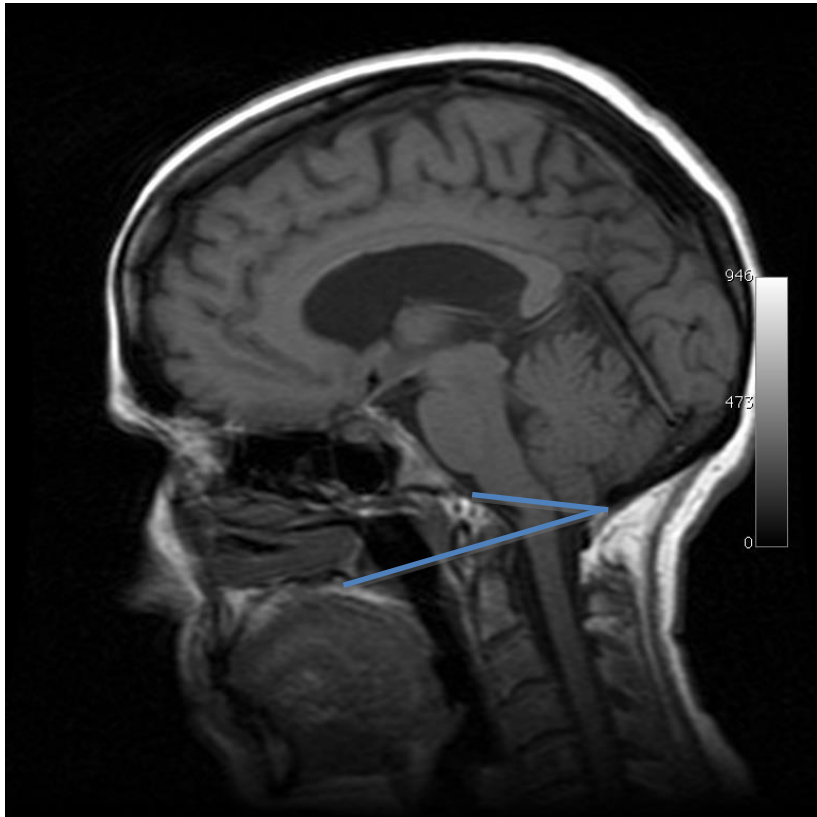


# Secuencia en contraste de fase



- Alteración del flujo del LCR es factor pronóstico de mejoría tras la descompresión posterior.
- El grado de descenso amigdalario no se relaciona con la mejoría tras la cirugía ni la siringomielia.
- Inmediatamente después de la descompresión posterior, no se observan cambios en la disposición de las amígdalas.

# Malformación de Chiari 0

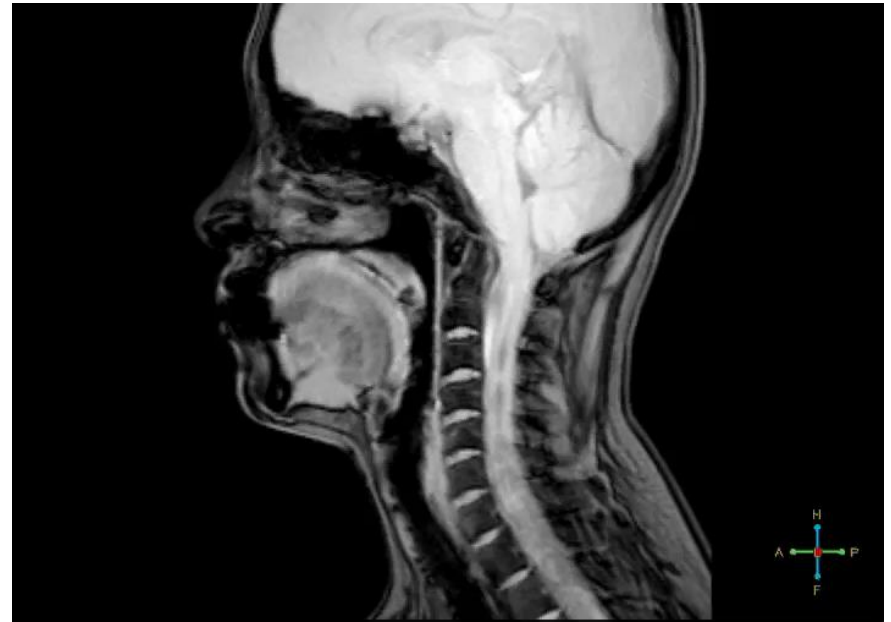


- Descenso amigdalario  $< 3$  mm
- Fosa posterior de pequeño tamaño
- Platibasia
- Retroflexión odontoides
- Angulo clivus canal cerrado,  
Hipoplasia de clivus.

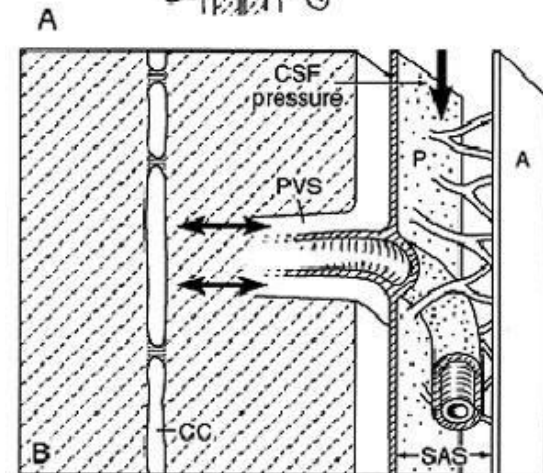
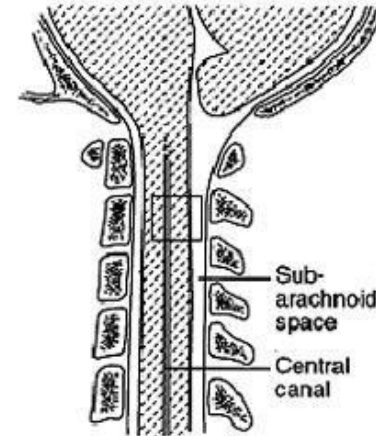
## Chiari I



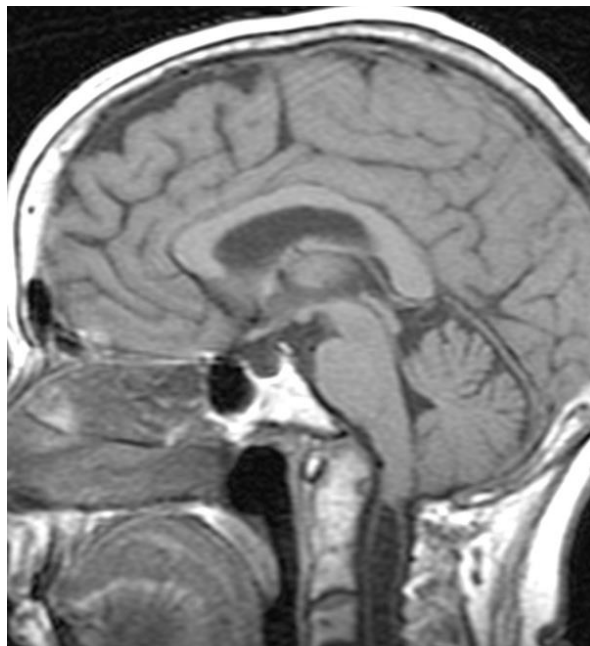
## Chiari 0



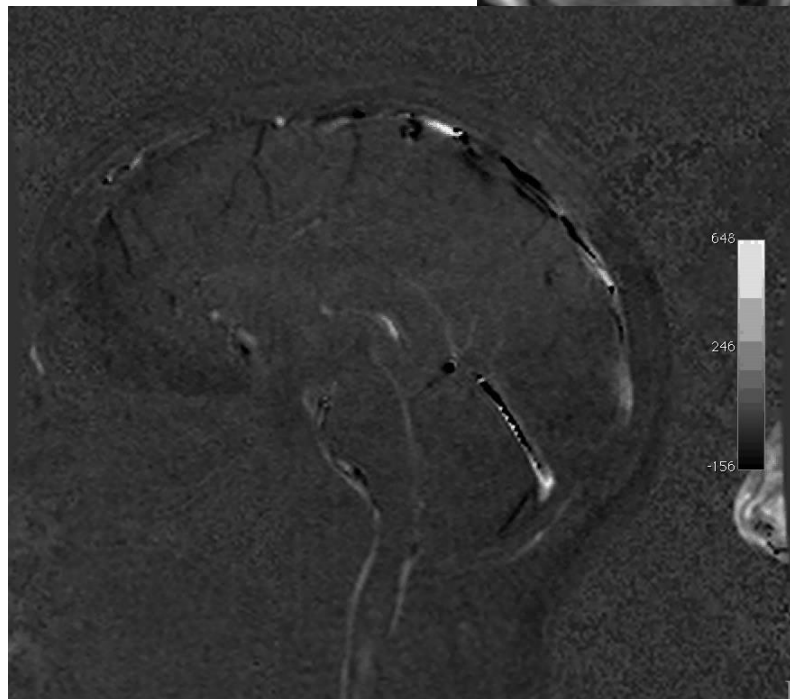
# Siringomielia



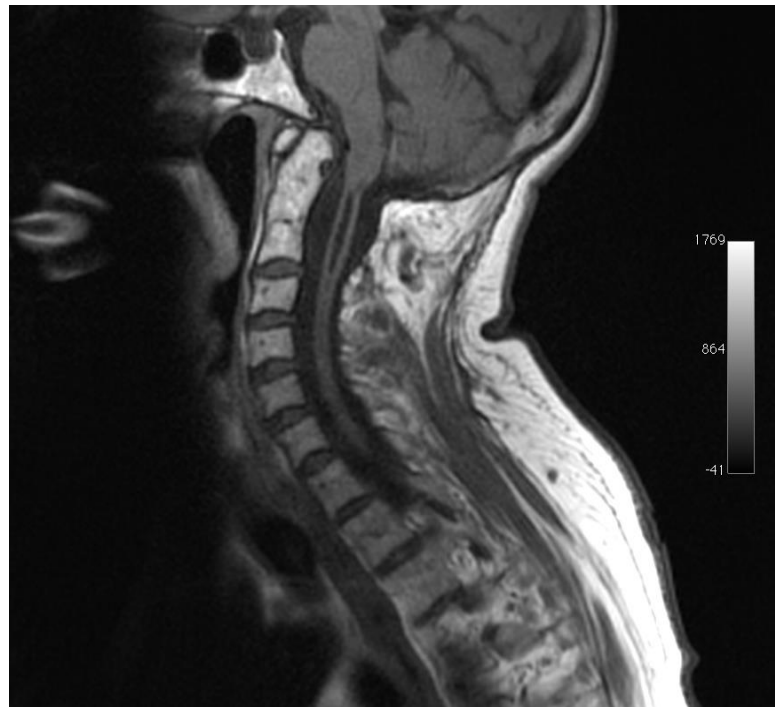




Siringomielia se asocia más a pacientes con malformaciones de charnela cranio-cervical que al descenso amigdalar



## Patrones de RM contraste de fase, indicativos de mejor pronóstico después de la descompresión posterior



1. Dificultad-ausencia de paso en C1 posterior.
2. Flujos sincrónicos en C1 anterior y posterior.
3. Flujo pulsátil en cavidad siringomiélica.

# Resumen

- Es importante conocer las relaciones entre las distintas estructuras de charnela craneocervical.
- Identificar que componente de la charnela está alterado.
- Chiari I y 0 y sus relaciones con la charnela craneocervical y la circulación del LCR ( factor pronóstico).
- Siringomielia: No hay criterios suficientes para saber cuando regresará la siringomielia despues de descompresión.

# Gracias

